

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1896.

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 26 Mars 1896, à 1 heure

PAR

Achille PINGAÑAUD

Né à Poitiers, le 18 mai 1851

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

SCLÉROSE LATÉRALE

AMYOTROPHIQUE

Président : M. RAYMOND, professeur.

Juges : } MM. PROUST, professeur.
 } MAREAN et MÉNÉTRIER, agrégés.

*Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les
diverses parties de l'enseignement médical.*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

HENRI JOUVE

15, Rue Racine, 15

1893

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1896.

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 26 Mars 1896, à 1 heure

PAR

Achille PINGANAUD

Né à Poitiers, le 18 mai 1851

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

SCLÉROSE LATÉRALE
AMYOTROPHIQUE

Président : M. RAYMOND, professeur.

Juges : { MM. PROUST, professeur.
MARFAN et MÉNÉTRIÉR, agrégés.

*Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les
diverses parties de l'enseignement médical.*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

HENRI JOUVE

15, Rue Racine, 15

1893

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

DoyenM.	BROUARDEL
Professeurs	MM.
Anatomie.....	FARABEUF.
Physiologie.....	CH. RICHET.
Physique médicale.....	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.....	GAUTHIER.
Histoire naturelle médicale.....	N.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....}	DIEULAFOY.
	DEBOVE.
Pathologie chirurgicale.....	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique.....	CORNIL.
Histologie.....	MATHIAS DUVAL.
Opérations et appareils.....	TERRIER.
Pharmacologie.....	FOUCHET.
Thérapeutique et matière médicale.....	LANDOUZY.
Hygiène.....	PROUST.
Médecine légale.....	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LABOULBÈNE.
Pathologie expérimentale et comparée.....	STRAUS.
	SEE (G.)
Clinique médicale.....	POTAIN.
	JACCOUD.
	HAYEM.
	GRANCHER.
Maladies des enfants.....	JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....	FOURNIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	RAYMOND.
Clinique des maladies du système nerveux.....	TILLAUX.
Clinique chirurgicale.....	BEAUGER.
	DUPLAY.
	LE DENTU.
Clinique des maladies des voies urinaires.....	GUYON.
Clinique ophthalmologique.....	PANAS.
Clinique d'accouchement.....	TARNIER.
	PINARD.

Professeurs honoraires :

MM. SAPPEY, PAJOT.

Agrégés en exercice

MM.	MM.	MM.
ACHARD.	GLEYS.	RICARD.
ALBARAN.	HARTMANN.	ROGER.
ANDRE.	HEIM.	SEBILLEAU.
BAR.	LEJARS.	THIERRY.
BONNAIRE.	LETULIE.	THOINOT.
BROCA.	MARFAN.	TUFFIER.
CHANTEMESSE.	MARIE.	VARNIER.
CHARRIN.	MENETRIER.	VILLEJEAN.
CHASSEVENT.	NELATON.	WALTER.
DELBET.	NETTER.	WEISS.
GAUCHER.	POIRIER, chef des	WIDAL.
GILBERT.	trav. anatomiques.	WURTZ.
GILLES DE LA TOURETTE.	RETTERRER.	

SECRÉTAIRE DE LA FACULTÉ : M. CH. PUPIN.

Par délibération, en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA FEMME

A MES FILLES

A MES FRÈRES

Témoignage de mon Affection.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556007_0023

INTRODUCTION

Il est assez rare pour un médecin exerçant à la campagne d'avoir à observer un cas de sclérose latérale amyotrophique.

Une jeune femme étant venue me consulter et croyant reconnaître les symptômes de cette maladie, je voulus étayer mon diagnostic de l'avis d'un confrère, je soumis donc ce cas, vraiment remarquable par la rapidité de son évolution, à l'examen de M. le Docteur Autellet de Poitiers, son diagnostic vint confirmer le mien. Nous étions à la veille des vacances et nous savions que Monsieur le Professeur Raymond devait venir se reposer quelques jours dans ses propriétés du Poitou, notre résolution fut aussitôt prise, nous résolûmes de lui soumettre le cas. Monsieur le Professeur Raymond nous reçut avec sa grande affabilité habituelle. C'est de ce moment que nous vint l'idée de faire notre thèse de doctorat sur cette maladie.

Monsieur le Professeur Raymond veut bien accepter la présidence de cette thèse. Comment lui serai-je jamais assez reconnaissant de toutes ses bontés ?

Qu'il reçoive donc ici l'hommage de ma bien sincère et de ma bien vive reconnaissance.

Je voudrais aussi dire à M. le Docteur Delaunay, professeur à l'Ecole de Médecine de Poitiers, que je lui sais un gré infini de m'avoir aidé de ses bons conseils et de s'être mis de si bonne grâce à ma disposition.

Monsieur le Docteur Chedevergne, directeur de l'Ecole de Médecine de Poitiers, me pardonnera, je pense, de rappeler ici, que c'est lui qui m'a initié aux connaissances de l'art médical et que je n'oublierai jamais la bienveillance affectueuse qu'il m'a toujours témoignée.



Contribution à l'Etude

De la Sclérose latérale amyotrophique.

Historique

Qui dit sclérose latérale amyotrophique dit maladie de Charcot. Il est le créateur incontesté de cette maladie.

Dès 1865, l'éminent professeur remarqua à l'autopsie des malades ayant succombé à la suite d'amyotrophie musculaire progressive, une sclérose des cordons latéraux de la moelle épinière.

En 1869 il publiait deux observations en collaboration avec M. Joffroy ; en 1871, il en publiait une avec M. Gombault, mais ces observations n'étaient publiées qu'au point de vue purement anatomique. C'est dans ses leçons de 1872, 1874, leçons publiées plus tard par le Progrès médical, que Charcot établissait nettement les relations intimes qui existaient entre les symptômes de la sclérose latérale amyotrophique et les lésions anatomo-pathologiques, et la séparait définitivement de l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchesne).

Avant cette époque, l'atrophie musculaire progressive

était considérée comme une affection purement musculaire. Cette théorie succombe, battue en brèche par les études anatomo-pathologiques, études démontrant qu'il existait d'une façon constante une lésion correspondante dans le système nerveux central, lésion localisée dans les cornes antérieures de la substance grise de la moelle épinière et d'une manière plus spéciale dans les grandes cellules nerveuses de cette substance et en amenant l'atrophie.

Cette atrophie des cellules nerveuses de la substance grise des cornes antérieures de la moelle amenant l'atrophie musculaire progressive, était décrite par Charcot sous le nom de protopathique c'est-à-dire primitive, en opposition avec certaines autres atrophies musculaires évoluant dans le cours d'autres maladies et qu'il appelait dentéropathiques parceque les lésions des cellules de la substance grise de la moelle n'étaient plus primitives, mais consécutives à l'altération de la substance blanche du voisinage : telle la sclérose des cordons postérieurs, soit latéraux soit antérieurs. Un exemple d'atrophie musculaire dentéropathique se rencontre dans l'ataxie locomotrice progressive ou la lésion de la substance grise des cornes antérieures est consécutive à la sclérose des cordons postérieurs de la moelle épinière.

C'est dans ce groupe dentéropathique que Charcot fait rentrer la sclérose latérale amyotrophique. Et en effet, en même temps que les lésions des grandes cellules nerveuses de la substance grise, existe toujours une sclérose symétrique et progressive des cordons latéraux de la substance blanche. La première de ces lésions est caracté-

risée par l'atrophie musculaire, la seconde par la paralysie et la contracture commençant par un membre, mais envahissant rapidement les autres membres, le tronc, tout en respectant les sphincters et se compliquant toujours d'une paralysie labio-glosso-laryngée.

Voici d'une façon résumée, la manière de voir sur cette maladie en 1877, époque à laquelle M. Gombault publiait sa thèse sous les auspices et aidé des conseils de Charcot.

Plus tardivement, les travaux de MM. Debove et Gombault, insérés dans les archives de physiologie en 1879, et venant préciser encore les lésions anatomiques, puis dans les archives de physiologie publiées en 1883, celui de M. Déjérine. Les leçons de Vulpian, sur les maladies de la moelle, les études de M. Raymond, sur l'anatomie pathologique du système nerveux, en 1889 (page 346). La thèse de M. Florent, en 1887. Les leçons de M. Marie, publiées en 1892. La thèse de M. Durrante, en 1895. Il n'entre certes pas dans ma pensée de résumer dans cet historique, tous les travaux publiés tant en France qu'à l'étranger, sur cette question, mais qu'il me soit permis de dire, avant de terminer cette énumération, que les savants étrangers ne sont pas restés en arrière du mouvement, et si on doit trouver à l'index bibliographique un résumé plus complet de tous les travaux qui ont paru, il me semble qu'il convient d'en citer quelques noms dans cet historique. Ainsi : Kahler, Pick, Roth, Kojewnikof, Friedenrech. Roth et Friedenrech ont présenté le résumé de leurs observations au congrès de Copenhague, tenu en 1884. Parmi tous ces savants étrangers, il convient de citer M. le professeur

Leyden, de Berlin, qui contesta dans ses leçons et dans ses écrits, l'unité pathologique de la sclérose latérale amyotrophique. Pour ce dernier, la sclérose latérale amyotrophique devait être rattachée soit à l'atrophie musculaire, soit à la paralysie labio-glosso-larynge. Il établissait là une division regrettable ; du reste, ses arguments furent réfutés d'une façon victorieuse par Charcot.

M. Leyden prétendait que, dans les autopsies faites par lui, où il avait rencontré les lésions de la sclérose latérale amyotrophique, il n'avait jamais rencontré, sur le vivant, les phénomènes de paralysie ni les contractions spasmodiques qui font partie de l'unité pathologique décrite par Charcot et ses élèves. Enfin, il prétendait que les lésions anatomiques n'avaient rien de fixe, rien de nettement déterminé, il trouvait aussi bien des lésions dans les faisceaux antérieurs, postérieurs, que dans les faisceaux pyramidaux. Il est bien évident que M. Leyden n'avait observé que superficiellement, il s'était trouvé certainement en présence de cas incomplets ou frustes ; du reste, il ne tenait aucun compte des réflexes tendineux, et il avoue lui-même avoir rencontré une certaine rigidité, donc il y avait contracture à un degré moins prononcé que dans certains cas types, mais enfin, elle n'en existait pas moins. Il publie aussi certaines observations où la paralysie existait avant l'atrophie, et pourtant il dit que l'atrophie existe avant la paralysie ; il y a donc désaccord complet entre les observations qu'il a publiées, et la théorie qu'il a soutenue et nous le disons intentionnellement, parce qu'aujourd'hui, M. Leyden est revenu sur ses anciennes théories, et admet

comme la plupart des collaborateurs de Charcot, l'entité de la sclérose latérale amyotrophique.

Quant à la paralysie labio-glosso-laryngée qui est constante dans la sclérose latérale amyotrophique, M. Leyden ne peut la rattacher davantage à la maladie de Duchêne, car dans toute sclérose latérale amyotrophique, la paralysie labio-glosso-laryngée accompagne les autres symptômes, qu'elle leur soit concomittante, qu'elle les précède ou qu'elle les suive. En faisant le diagnostic, nous établirons les différences indiscutables qui existent entre ces maladies. Enfin, quand Leyden vient dire : « Pour que la lésion puisse être considérée comme symptomatique, il faudrait qu'elle puisse être suivie (au-dessus du pont de Varolé). Des études anatomo-pathologiques faites tant en France, par Charcot et M. Marie, qu'à l'étranger, par Kahler, Pick et Kojewnikof, il ressort que dans certains cas de sclérose latérale amyotrophique, les lésions du faisceau pyramidal s'étendent jusqu'au pédoncule et dans l'écorce. Aujourd'hui, on est davantage fixé sur ce point et on admet une dégénérescence ascendante du faisceau pyramidal. Dans la thèse de M. Durrante, publiée en 1895, on trouve ceci : « les différents faisceaux de la moelle, tant moteurs que sensitifs, peuvent subir une dégénérescence cellulipète distincte de la dégénérescence vallérienne » et ceci est bien établi et ne prête à aucun doute, depuis les observations publiées par MM. Raymond, Michaud, Gombault, Schmaus, Daxemberger, Sottas, Verding, Philippe. On admet donc aujourd'hui non-seulement la dégénérescence descendante, mais aussi ascendante du faisceau pyramidal. Certaines autres lésions du voisinage sont aussi admises, mais nous ren-

voyons pour cela, à l'étude de l'anatomie pathologique.

Avant d'entrer dans la description de la maladie, nous publierons quelques observations tirées de la thèse de M. Gombault, publiées en 1877 ; on pourra ainsi se rendre compte du chemin parcouru depuis cette époque.

OBSERVATION I

Communiquée par M. Charcot, recueillie dans son service, à la Salpêtrière, par M. Debove interne du service.

La nommée Elisabeth P..., âgée de 58 ans, est entrée le 11 Juillet 1871 à l'infirmerie de la Salpêtrière, dans le service de Charcot. Les quelques renseignements qui suivent ont été fournis par son fils. L'affection dont elle est atteinte ne paraît pas avoir débuté brusquement. Au mois de Juin dernier, P... marchait encore bien qu'avec une certaine difficulté. Déjà sa main gauche ne pouvait lui servir et était tenue rapprochée du corps. Elle se plaignait aussi de voir depuis quelque temps sa main droite s'affaiblir, ce qui la gênait pour manger. Elle avait également un léger embarras de la parole, mais la déglutition s'effectuait facilement.

Etat actuel le 29 Septembre 1871. — La physionomie est hébétée. La bouche, toujours grande ouverte, laisse constamment écouler la salive. Il semble que tous les muscles de la face soient dans un état de contracture permanente qui s'exagère encore lorsque la malade vient à rire ou à pleurer, l'espèce de

grimace qui se produit alors ne s'efface qu'avec une lenteur extrême. Les mouvements de l'orbiculaire des lèvres sont notablement gênés. Celles-ci ne peuvent arriver au contact dans l'action de siffler ou de souffler. Elle souffle une bougie la bouche à demi ouverte ; elle réussit à l'éteindre même lorsqu'elle est placée à une certaine distance de sa bouche. Le mouvement de déduction des mâchoires paraît impossible. La contraction des muscles masticateurs est peu énergique aussi ne parvient elle à broyer que les aliments de consistance molle. L'articulation des mots est abolie, les efforts de la malade n'aboutissent qu'à la production d'une sorte de grognement tout-à-fait incompréhensible. L'intelligence est cependant conservée dans une certaine mesure et la malade semble comprendre toutes les questions qu'on lui adresse.

La langue est atteinte d'une impuissance motrice à peu près absolue, en même temps qu'elle présente les caractères d'une atrophie déjà très prononcée. Petite, ratinée, agitée de mouvements fébriles, creusée de sillons et recouverte habituellement d'un enduit noirâtre, elle demeure collée au plancher inférieur de la bouche, et c'est à peine si elle peut être portée en avant et dépasser les lèvres de quelques millimètres. Quant au mouvement d'élévation de la pointe vers la voûte palatine, il est totalement aboli.

La gêne de la déglutition bien qu'un peu moins complète est cependant très prononcée.

C'est depuis quelques jours seulement qu'elle s'est brusquement accentuée. Lorsqu'on introduit un liquide dans la bouche, la plus grande partie s'écoule entre les lèvres, depuis, il se produit une série de mouvements de déglutition, avec ascension considérable du larynx et bruit pharyngien très sonore. Vient-on à porter, avec une cuiller, le liquide jusque dans l'arrière-bouche, la déglutition s'effectue d'une manière un peu plus complète,

mais elle amène un état d'anxiété extrême. Quelque soit la mode d'introduction de la substance alimentaire, son entrée paraît se faire avec une grande lenteur, et quelques minutes après on voit encore se produire de bruyants mouvements de pharynx provoqué par le liquide arrêté à son orifice supérieur. Jamais celui-ci ne reflue vers les fosses nasales, et du reste, l'examen direct du voile du palais permet de constater qu'il est symétrique et a conservé l'entière liberté de ses mouvements normaux. Jusque dans ces derniers jours, on pouvait encore lever la malade et elle passait des journées assise dans un fauteuil. Mais les symptômes s'étant aggravés subitement, elle est aujourd'hui confinée au lit.

L'impuissance motrice complète dans le membre supérieur gauche, est un peu moins prononcée dans celui du côté droit. Cette paralysie s'accompagne d'un degré de contracture ; les doigts sont fléchis dans la paume de la main, le poignet est dans la pronation, le coude demi-fléchi résiste quand on veut l'étendre. Les masses musculaires sont atrophiées et agitées de mouvements fibrillaires. L'atrophie plus prononcée à gauche qu'à droite, l'est peut-être aussi davantage à la racine du membre qu'à son extrémité. Tandis que les muscles de l'épaule, le deltoïde en particulier, ont à peu près disparus, laissant à nu les saillies osseuses ; les éminences thénar et hypothénar, bien qu'amincies, ont encore conservé une notable épaisseur. Au thorax, les grands pectoraux sont pris au même degré que les deltoïdes, le moindre attouchement y ramène des contractions fibrillaires quand elles ne s'y montrent pas spontanément.

Les membres inférieurs atteints beaucoup moins profondément, sont égaux en volume. Ils présentent un amaigrissement notable étendu à tout le membre, aucun groupe de muscles ne paraît plus spécialement atteint que les autres. Ils peuvent encore exécuter quelques mouvements dans le plan du lit. Les

masses musculaires, celles des mollets surtout, sont le siège de contractions fibrillaires abondantes. L'examen faradique des muscles permet de constater qu'ils se contractent sous l'influence de l'électricité ; ceux des membres inférieurs avec une énergie plus grande que les supérieurs. L'orbiculaire des lèvres, en particulier, paraît très sensible à l'excitation électrique. Mais la contraction musculaire ne se produit pas partout avec ses caractères normaux, et dans bien des muscles, elle revêt la forme de mouvements fibrillaires. Le pouls est à 104.

Respiration régulière :

4 ^{er}	Octobre	P.....	100	commencement d'eschare
2	—	P.....	108	r 26
6	—	P.....	100	r 20
2	—	P.....	120	
10	—	P.....	130	extrémités froides.

Les urines sont troubles, ne contiennent ni sucre, ni albumine.

Rétention d'urine :

13 Octobre P..... 124

14 — P..... 120

23 — L'affaiblissement fait des pro-

grès considérables. Elle a à peine la force de pousser un cri. L'alimentation est devenue impossible. Extrémités froides, pouls insensible. L'eschare s'est étendue sur une grande largeur.

Mort 25 octobre.

Nécropsie. — Etat des viscères. Le cœur est de petit volume, il n'existe pas de lésions valvulaires, les parois ont leur épaisseur et leur coloration normales. Pas de lésions dans les poumons. Le foie, de volume normal, ne présente pas de cicatrices ; il en est de même pour la rate et les reins. La muqueuse vésicale est rouge, recouvertes de saillies mamelonnées, tapissée d'exsudats purulents.

Etat des muscles.— Les muscles de la face sont très grêles, mais leur coloration se rapproche sensiblement de l'état normal. Le masseter, rouge à sa surface est jaunâtre dans ses parties profondes. Les sterno mastoïdiens, les scalènes, les trapèzes sont bien nourris et offrent une belle coloration rouge. Les pectoraux et les muscles du membre supérieur gauche sont jaunes, décolorés, amincis et leur aspect contraste d'une manière frappante avec celui des muscles du cou ; la deltoïde, surtout, est très altérée et la main, les muscles des éminences thénar et hypothénar sont décolorés. Le grand dentelé est comme le grand pectoral, pâle et atrophie. Il en est de même, mais à un moindre degré, pour les muscles de l'abdomen. Aux membres inférieurs, les muscles bien que grêles sont à peine décolorés, un certain nombre d'entre eux ont été examinés ; le couturier, le droit antérieur pour la cuisse ; à la jambe, les jumeaux, le jambier antérieur, l'extenseur commun des orteils, aucun d'eux ne présentait même cette couleur feuille morte que donne si souvent aux muscles le séjour au lit longtemps prolongé. Le diaphragme a conservé sa coloration, sa consistance et son épaisseur normales.

Etat des centres nerveux. — Le cerveau, le cervelet et l'isthme de l'encéphale ne présentent aucune altération appréciable, les artères de la base sont saines. Le bulbe rachidien offre tous les caractères de l'état normal. Le tissu de la moëlle est partout d'une consistance ferme ; il n'y a pas d'atrophie évidente portant sur les divers cordons blancs de l'organe.

Les filets d'origine des nerfs bulbaires situés au-dessous du facial, c'est-à-dire l'hypoglosse, le glosso-pharyngien, le pneumogastrique et le spinal, contrastent par leur finesse et leur coloration avec les racines des nerfs situés au-dessus, le facial en particulier est exempt de toute altération. Cette extrême

ténuité, cette teinte grise se retrouve sur un certain nombre de racines antérieures de la moëlle.

Etude histologique. — Muscles. — L'examen des muscles de la langue, pratiquée à plusieurs reprises, a constamment donné un résultat presque négatif; du moins, jamais n'a-t-on trouvé cet état granuleux de la fibre musculaire, où cette prolifération nucléaire abondante qui caractérise la dégénération atrophique des muscles de la face, au contraire de nombreuses fibres avaient perdu leur striation transversale et présentaient un état granuleux très prononcé du contenu de la gaine. Dans les muscles des membres supérieurs qui, à l'œil nu, avaient une coloration jaunâtre et une diminution de volume très accentuée, l'examen microscopique révélait la présence d'un grand nombre de faisceaux primitifs dégénérés. Dans les éminences thénar et hypothénar, en particulier, les fibres avaient subi une atrophie simple très marquée; sur d'autres points, elles avaient en grande partie perdu leur situation transversale et les noyaux du tissu conjonctif interstitiel s'étaient extrêmement multipliés. Sur certaines préparations examinées dans la glycérine après addition d'acide acétique, on pouvait voir le contenu des gaines fragmenté, formant des ilots rangés en séries parallèles, séparés les uns des autres et masqués en partie par des amas de noyaux. Les muscles du tronc et des membres inférieurs ont présenté la même altération; ces derniers surtout, à un degré beaucoup moins avancé.

Nerfs. — Les filets d'origine de la plupart des nerfs bulbaires ont été examinés et tous présentaient des caractères histologiques bien voisins de l'état normal. C'est à peine si on pouvait y distinguer quelques fibres à contenu granuleux, tandis que quelques autres, dépourvus de leur cylindre de myéline, étaient réduits à leur gaine et recouverte de noyaux plus nombreux que d'habitude. Pas plus que les racines, les troncs de ces nerfs

n'étaient dans leur parcours notablement altérés. On a noté en particulier l'intégrité des fibres de l'hypoglosse parvenu à la base de la langue ; il en était de même pour le spinal, le pneumogastrique, le nerf facial. Les racines antérieures des nerfs rachidiens examinées au niveau du renflement cervical ont présenté au milieu d'un grand nombre de fibres restées saines, quelques unes dégénérées. Le nerf médian du côté gauche, examiné après durcissement sur des coupes transversales a été trouvé sain.

Centres nerveux. — Préparations faites après durcissement dans l'acide chronique et colorées par le carmin.

Bulbe rachidien. — L'examen des coupes transversales pratiquées à différentes hauteurs de l'organe, permet de constater des lésions de la substance et de la grise. 1° Substance grise. — Les noyaux d'origine des nerfs bulbaires, sont ici le siège de l'altération. Celle-ci, essentiellement caractérisée par la dégénération pigmentaire et l'atrophie consécutive des cellules nerveuses qui entrent dans la composition de ces noyaux est surtout très prononcée dans celui des nerfs hypoglosse ; à côté de quelques cellules demeurées saines, on peut observer dans les autres les caractères de la lésion à toutes les périodes de son développement. La plupart envahies déjà par les granulations jaunes, réfractaires au carmin, et notablement diminuées de volume ont pris une forme globuleuse. Elles donnent naissance à de rares prolongements pâles et amincis, qu'il est impossible de suivre comme à l'état normal à une certaine distance de leur lieu d'origine. La névralgie nè paraît prendre aucune part au processus morbide ; elle a conservé sa transparence normale, et il est impossible de découvrir une augmentation évidente dans le nombre de ses noyaux. Les groupes cellulaires appartenant aux différents nerfs de la région sont moins profondément atteints, les cellules y sont en nombre considéra-

ble, et si quelques-unes semblent avoir subi une diminution de volume, on y retrouve que de bien rares exemples de cet envahissement pigmentaire, si net dans le noyau de l'hypoglosse. Les olives se montrent normales sur toutes les coupes.

Substance blanche. — La lésion de la substance blanche occupe ici toute l'étendue des pyramides antérieures, qui sont le siège d'une sclérose très manifeste et se colorent vivement par le carmin. On peut la suivre dans ses faisceaux, depuis le point où ils émergent de la protubérance, jusqu'au niveau de leur entrecroisement. Il est facile, sur les mêmes coupes, de constater la parfaite intégrité des racines nerveuses dans leur trajet intra-bulbaire. Elle est surtout très évidente pour celle de l'hypoglosse, et contraste d'une manière frappante avec l'atrophie très prononcée de leur noyau d'origine. La région de l'entrecroisement offre un intérêt particulier, tandis qu'à la partie antérieure, ce qui reste de la pyramide se détache sous la forme d'une bande rouge transversale ; on voit la sclérose s'avancer en figurant un coin à base postérieure dans la région de l'entrecroisement, et aller envahir en passant du côté opposé, réticulée et la partie supérieure des cordons latéraux. Les cornes antérieures qui, à ce niveau, sont représentées par deux îlots de substance grise complètement isolée de la substance centrale, contiennent une notable proportion de cellules dégénérées.

Moelle. — La moelle est le siège d'altérations fort étendues qui portent à la fois sur les cornes antérieures de la substance grise et sur les cordons antéro-latéraux. Il est de plus à remarquer que du moins à la région cervicale, les lésions paraissent être arrivées à une période plus avancée de leur évolution dans le côté gauche que dans le côté droit qui est par suite devenu asymétrique.

Cordons antéro-latéraux. — Ils présentent sur des coupes

transversales de la moelle, tous les caractères de la sclérose des faisceaux blancs. Les grands tractus conjonctifs qui, de la périphérie de l'organe, vont gagner la substance grise, sont épaissis. Les mailles du réticulum, considérablement élargies, contiennent de nombreux noyaux. Elles limitent des espaces très inégaux dans lesquels se voit la coupe des cylindres d'axe. Ceux-ci sont pour la plupart, plus minces qu'à l'état normal ; dans quelques endroits, au contraire, ils sont comme hypertrophiés. Les régions altérées se colorent vivement par le carmin. Si on étudie la disposition de cette sclérose, on voit qu'elle occupe sur toute la hauteur de la moelle des points symétriques dans chacune des moitiés de cet organe. Elle rappelle de plus, par son mode de distribution, les dégénérations descendantes consécutives à certaines lésions en foyer de l'encéphale, bien qu'elle en diffère par certaines particularités que nous ferons ressortir.

Dans toute la région cervicale, elle occupe à la partie la plus interne des cordons antérieurs, une sorte de triangle dont la base s'appuie à la commissure blanche ; un des côtés du triangle longe le sillon antérieur, tandis que le sommet vient se terminer, en s'effilant vers la partie moyenne de ce sillon. Ce triangle, plus large à droite qu'à gauche, cesse d'exister vers la partie inférieure de la région.

Dans les cordons antéro-latéraux commençant en avant, au niveau de l'angle externe de la corne antérieure, elle suit en dedans et en arrière le contour de la substance grise, sans pénétrer dans son intérieur, tandis qu'en dehors elle est séparée de la périphérie par une bande étroite de tissu resté sain.

La partie supérieure de la région, celle qui est située immédiatement au-dessous du collet du bulbe, s'éloigne un peu de la description. Ici, en effet, la corne antérieure est entourée de tous côtés par une sorte de couronne de tissu sclérosé. Si des

parties supérieures on descend vers les régions dorsale et lombaire, on voit la sclérose abandonner le cordon antérieur et diminuer progressivement d'étendue dans le cordon latéral. Dans la région dorsale, le cercle de tissu sain périphérique s'élargit notablement, tandis que la sclérose abandonne le contour de la corne antérieure.

A la région lombaire elle s'est éloignée de la corne postérieure et forme une sorte d'ilôt situé dans la partie postérieure du cordon et entouré de toutes parts par le tissu normal excepté en arrière où il envoie un prolongement vers la périphérie et le point d'entrée des racines postérieures. Tout le reste de la substance blanche, en particulier les cordons postérieurs est exempt d'altérations. Il en est de même pour les racines antérieures dans leur trajet intraspinal.

Substance grise. — Nous retrouvons ici, exactement limitée à l'aire des cornes antérieures de la substance grise et symétriquement disposée dans les deux moitiés de la moelle, la lésion cellulaire qui a été décrite à propos du noyau de l'hypoglosse. Frappant indistinctement, comme au hasard les éléments des différents groupes de ces cornes, elle diminue graduellement d'étendue à mesure qu'elle gagne les régions inférieures de la moelle.

Tandis qu'au niveau du renflement cervical c'est à peine si on peut évaluer à un cinquième du nombre total celui des cellules épargnées ; à la région lombaire plus de la moitié a conservé les caractères de l'état normal. La colonne vésiculaire de Clarke n'a pas été épargnée, la dégénération, a respecté, au contraire tous les éléments des cornes postérieures. La névralgie n'a pas ici plus que dans le bulbe pris une part active au travail morbide, et l'on peut voir sur toutes les coupes, des cellules réduites à quelques granulations pigmentaires, au sein d'un tissu parfaitement normal. Toutefois la substance grise a sur certains points,

été désorganisée dans son ensemble, et l'on peut constater dans les régions supérieures de la moelle la présence de véritables foyers. Allongés dans le sens vertical, ils occupent symétriquement les deux cornes antérieures dont ils ne dépassent pas les limites. Les coupes qui passent par leur partie moyenne, ne montrent qu'une masse épaisse d'un tissu, se colorant fortement par le carmin, faisant saillie au-dessus de la surface de section, et dans lequel il est difficile de distinguer aucun élément. Mais ces foyers, renflés à leur partie moyenne, vont en s'effilant à leurs deux extrémités, et c'est dans ces points qu'il convient de les examiner. On voit alors qu'ils débutent par un certain nombre de petits îlots arrondis, au niveau desquels le tissu est manifestement épaissi et rendu moins transparent, sans qu'on y remarque une multiplication évidente des noyaux de la névroglie.

OBSERVATION II

Dur... Edouard, 44 ans, maçon, entré le 13 août 1873, mort en juin 1874.

18 4, 17 Mars. Marié, a eu 7 enfants. Trois seulement sont vivants. Des quatre autres, deux sont morts en bas âge, puis une fille à 19 ans, puis une autre à 3 ans 1/2. Il ignore de quelles maladies. Pas d'affections semblable à la sienne dans sa famille. N'a jamais fait d'excès de boissons. N'a pas eu de maladies vénériennes. Il a toujours été d'une bonne santé jusqu'au moment où il a été pris de l'affection qu'il présente aujourd'hui.

En 1854, chute d'une hauteur de 32 pieds, au collège Sainte-Barbe ; pas de suites. Le 25 mars 1873, il tombe à la renverse du haut d'une voiture et se fait une fracture à la clavicule gau-

che. Il était à ce moment en pleine santé. Il note 10 jours au lit après cet accident, puis il peut se lever en portant son bras en écharpe.

Il n'accuse à ce moment, aucun affaiblissement dans les membres inférieurs. C'est le 25 juin que pour la première fois il s'aperçoit que ses membres inférieurs sont affaiblis. Cependant il reprend du travail pendant le mois de juillet ; c'est à la fin de ce mois que l'affaiblissement ayant fait des progrès dans les membres inférieurs et ayant envahi les supérieurs, il est de nouveau obligé de l'interrompre. Le 13 août il entre à l'hôpital. La parole et la déglutition sont encore complètement libres. Il n'a jamais remarqué qu'il eût de la maladresse dans les membres supérieurs avant l'affaiblissement des membres inférieurs. Vers le mois de novembre l'embarras de la parole a débuté. Depuis le mois de janvier 1874 il est absolument confiné au lit ; mais longtemps avant cette époque, il éprouvait de la raideur dans les lombes et à la nuque.

Etat actuel (17 mars). — Pas de trouble intellectuel bien prononcé. La mémoire est assez bien conservée. Peu de tendance à pleurer. Rien du côté de l'appareil de la vision. Le sillon buccolabial est très accusé. Les commissures labiales assez fortement tirées en dehors ; les traits de la partie inférieure de la face sont très peu mobiles. L'affrontement complet des lèvres est impossible, le malade ne peut plus siffler, il souffle, la bouche entr'ouverte. Dureste il peut encore souffler une lumière située à une certaine distance (dix centimètres environ) ; l'écartement des mâchoires est assez limité. La langue peut être tirée hors de la bouche, mais dans des limites assez restreintes. La pointe ne dépasse guère les arcades dentaires de plus de deux centimètres. Elle peut encore être portée jusqu'à la voûte palatine. L'organe n'est pas manifestement atrophié, mais il est petit et on voit se dessiner sur la face supérieure quelques

circonvolutions. En même temps elle est agitée de mouvements vermiculaires incessants. La salive s'écoule involontairement hors de la bouche. Cet écoulement n'est pas constant, mais parfois, il est très abondant. La parole est empâtée, peu distincte. La voix n'est pas nasonnée. La déglutition s'effectue encore assez bien ; cependant parfois, l'ingestion des liquides amène de la toux.

Lorsque le malade boit, il est fréquemment obligé de s'interrompre pour respirer profondément. Lorsqu'il a bu il est tout essoufflé, comme s'il venait de faire une course. Parfois enfin, en buvant ou en mangeant, il manque d'étouffer et devient tout rouge. Les digestions se font bien. Il mange avec appétit, va régulièrement à la selle et volontairement. La miction est normale. Parfois cependant il est pris d'envie très fréquente d'uriner ; dans ces moments, la quantité d'urine rendue est paraît-il considérable. La respiration est calme ; jamais d'accès d'étouffement. Rien du côté du cœur ; le pouls est plein, fort ; il paraît un peu accéléré. Raideur de la nuque très considérable dans l'extension moyenne, les mouvements de station et de flexion sont presque impossibles. Les tentatives pour faire exécuter ces mouvements provoquent de la douleur. Raideur dans la région lombaire. On enlève le malade tout d'une pièce ; il lui est impossible de s'asseoir. Les masses musculaires du thorax, de l'abdomen, des lombes, paraissent assez bien conservées.

Membres supérieurs.— Ils sont à peu près complètement paralysés, c'est à peine si le malade parvient à exécuter quelques légers mouvements des doigts.

Le malade s'est aperçu de la faiblesse avant d'avoir remarqué la diminution de volume. C'est le membre supérieur gauche qui a été pris le premier ; les masses musculaires sont très atrophiées des deux côtés ; d'une façon générale, l'atrophie est

plus prononcée dans les segments inférieurs. Les deltoïdes sont relativement moins malades, la main présente la greffe ordinaire, extension des premières phalanges, flexion des deux dernières. Effacement de l'éminence thénar et du premier espace interosseux. Les doigts sont fixés dans cette position. Lorsqu'on veut les redresser, on éprouve beaucoup de résistance et on provoque de la douleur. Du reste, les articulations pharyngiennes paraissent tuméfiées et la main toute entière est le siège d'un léger gonflement œdémateux. Le coude est dans la dénuflexion et lorsqu'on veut l'étendre on éprouve également de la résistance; ici, l'articulation n'est nullement déformée. Depuis quelque temps le malade éprouve au niveau du coude et de l'épaule, des douleurs spontanées qui s'exagèrent lorsqu'on imprime des mouvements à ces articulations. La sensibilité paraît intacte. Aux membres supérieurs, ce qui reste de masses musculaires ne paraît pas douloureux à la pression.

Membres inférieurs. — Dès qu'on les découvre, on les voit agités de contractions fibrillaires et de mouvements ondulatoires incessants. De plus ils sont pris par moments de contractures transitoires non douloureuses qui déterminent soit la flexion, soit l'extension forcée des différents segments du membre. Les membres inférieurs sont très peu atrophiés et leur volume contraste d'une façon remarquable avec l'amaigrissement des membres supérieurs. Cependant on sent, lorsqu'on pince la peau sur une grande surface, qu'elle est trop large pour les muscles qu'elle enveloppe. Ceux-ci offrent en même temps à la main une consistance un peu différente de l'état normal. Ces membres sont loin d'être complètement paralysés. Le malade peut leur faire exécuter des mouvements variés, lever les jambes, les plier, les étendre avec une certaine énergie. Les masses musculaires de la cuisse et du mollet, sont assez douloureuses à la pression.

Mort d'accidents bulbaire au commencement du mois de Juin 1874.

L'autopsie a été pratiquée par M. Voisin interne du service qui a bien voulu me confier la moelle le bulbe et quelques muscles.

Les racines antérieures sont très atrophiées jusque vers la partie moyenne du renflement cervical. Au-dessus de ce point elles ont paru normales, Le volume de la moelle ne paraît pas diminué.

L'examen microscopique par dissociation fait voir une très grande quantité de corps granuleux dans les cordons latéraux, ainsi que quelques corpuscules amyloïdes, tandis que la substance des cordons postérieurs en est absolument privée. On ne rencontre pas de noyaux en plus grande abondance que d'habitude dans celle des cordons latéraux. Dans la substance grise antérieure à la région cervicale on rencontre en même temps que quelques cellules nerveuses normales, un certain nombre d'autres qui sont altérées. D'une façon générale, les corpuscules nerveux paraissent peu abondants. La lésion la plus commune est la dégénération pigmentaire. Dans un grand nombre de cellules devenues globuleuses sans prolongements et remplies absolument du pigment jaune, on trouve le noyau atrophié et appliqué tout près de la surface de la cellule.

Le nombre des noyaux du tissu interstitiel paraît augmenté, par larges plaques et serrés les uns contre les autres. Les vaisseaux ne présentent d'autres lésions que des corps granuleux dans leurs gaines. A la région lombaire on trouve encore beaucoup de cellules malades. Après durcissement dans l'acide chronique, la sclérose latérale symétrique est des plus manifestes. Elle présente la disposition accoutumée et occupe aussi les pyramides antérieures dans leur entier.

Substance grise. — A la région cervicale le développe-

ment du réseau capillaire sanguin est énorme et c'est ce qui frappe le plus au premier abord. Les troncs de moyens calibre sont très dilatés. C'est à la région cervicale et au niveau de la quatrième paire que les lésions sont le plus accentuées. A ce niveau les cellules conservées sont peu nombreuses la plupart ont disparu. La langue présente une sclérose manifeste, une diminution du volume des faisceaux musculaires qui sont couverts dans certains points de noyaux plus abondants que d'habitude.

OBSERVATION III

T... Marie, 25 ans, couturière, entrée à l'infirmerie le 48 novembre 1872, morte le 26 juin 1876.

Note prise le 8 janvier 1876. La maladie a commencé dans les derniers jours de l'année 1874. La main droite à cette époque est devenue douloureuse, et la malade ne pouvait plus la mouvoir que difficilement. L'avant-bras, l'épaule du même côté (droit), ont été pris au bout d'un mois. Ensuite est survenue de la gêne de la respiration, puis le membre supérieur gauche a présenté les mêmes troubles que le droit. Du côté de la face et de la langue les accidents ne se sont produits que plus tard. Il y a environ trois mois que la marche est devenue complètement impossible mais depuis quelque temps déjà, la malade marchait très difficilement.

Etat actuel. Membres supérieurs. — Les phalanges sont fléchies dans leur seconde articulation ; lorsqu'on fait effort pour les étendre, la malade pousse des cris. On constate aux deux mains la diminution de volume des éminences thénar et hypothenar, ainsi que des interosseux. Les coudes sont demi

fléchis, les poignets dans la pronation, les efforts pour leur imprimer des mouvements provoquent de la douleur. L'avant-bras et le bras, présentent des deux côtés une réduction de volume considérable. Tout le membre supérieur est le siège de douleurs qui sont continuës, mais ont des exacerbations. La poitrine ne présente rien d'anormal dans son aspect ; les muscles du cou ne paraissent pas atrophiés.

Membres inférieurs. — La malade se plaint de douleurs très vives dans les talons, les membres inférieurs sont très amaigris mais non atrophiés. La marche est complètement impossible.

La sensibilité à la douleur est intacte sur toute la surface du corps.

La bouche est habituellement entr'ouverte, un peu déviée à gauche. Elle laisse habituellement écouler la salive. L'affrontement des lèvres est incomplet, la malade ne peut siffler. La mastication est difficile, la pointe de la langue peut être poussée plus loin ; elle est atrophiée, agitée de mouvements fibrillaires. La déglutition est difficile et provoque quelquefois des accès de toux très violents ; jamais les boissons ni les aliments ne reviennent par le nez. La malade éprouve une dyspnée habituelle bien qu'il n'y ait pas de bruit anormaux dans la poitrine. Les battements du cœur sont réguliers, mais très accélérés. Du 16 avril au 3 mai la température rectale prise matin et soir a toujours été normale, elle oscille entre 37,2 et 38,2.

Cependant le pouls va de 88 à 128, le plus habituellement au-dessus de 100.

La malade meurt le 26 Juin 1873 avec une énorme eschare au sacrum, des phénomènes broncho-pulmonaire, accumulation de mucosités dans les bronches et conservant une grande accélération du pouls.

Autopsie. — Cerveau sain. Les racines de l'hypoglosse du

spinal et du pneumogastrique sont grisâtres et atrophies. Sur les coupes transversales de la moëlle épinière, on remarque en dehors et en avant des racines postérieures, une zone légèrement grisâtre. Les racines antérieures sont grises, injectées, légèrement diminuées de volume. Ces caractères sont surtout prononcés dans les régions cervicale et dorsale. Les muscles de la main sont très atrophies, ceux des éminences thénar et hypothénar ont une teinte café au lait très légère et une consistance gélatineuse. A l'avant-bras, les muscles sont atrophies et présente une teinte jaunâtre, mais cette altération est beaucoup moins prononcée qu'à la main. L'altération est encore moins accentuée dans les muscles du bras. Les pectoraux, très amincis, sont jaunâtres.

Aux membres inférieurs, les muscles ont diminué de volume, l'altération est beaucoup moins prononcée qu'aux membres supérieurs. La langue est très petite, très plate, et son tissu paraît jaune, surtout à la partie inféro-externe. Poumons emphysémateux, légère injection des bronches. De la coupe du poumon s'écoule en abondance un liquide squameux ; pas de tubercules. Tous les autres sont sains.

Les examens microscopiques ont été pratiqués par M. Debove.

Les racines antérieures ont été trouvées normales.

Dans la moëlle, sclérose symétrique, des cordons latéraux très accentués, se prolongeant dans les pyramides. Elle a été suivie sur les coupes jusqu'au bord inférieur de la protubérance. Dans les cornes antérieures, disparition d'un très grand nombre de cellules multipolaires. La lésion est plus prononcée à la région cervicale qu'au renflement lombaire.

Des coupes pratiquées sur un des muscles du pouce, ont montré comme phénomène prédominant une véritable cirrhose du muscle avec réduction de volume considérable de la plupart

des fibres musculaires. Sur les coupes pratiquées au voisinage du tendon d'insertion, on rencontre d'abondants leucocytes infiltrés ou réunis en petits amas. Un certain nombre de vaisseaux ont à ce niveau des parois embryonnaires.

Les coupes pratiquées sur la langue montrent les fibres très réduits de volume, formant par conséquent de minces faisceaux séparés les uns des autres par des îlots de tissu conjonctif deux à trois fois plus large qu'à l'état normal, comme on a pu s'en assurer par la comparaison avec une langue saine.

Symptômes

Trois grands symptômes dominent l'histoire de la sclérose latérale amyotrophique. Ces trois grands symptômes sont : Les phénomènes spasmodiques et paralytiques, l'atrophie musculaire progressive, les paralysies bulbaires.

Bien que ces trois phénomènes peuvent exister simultanément et débiter en même temps il est généralement admis, aujourd'hui, que ce sont les phénomènes spasmodiques paralytiques qui ouvrent la marche.

Nous passerons donc successivement en revue ces trois ordres de phénomènes et nous commencerons par les phénomènes paralytiques spasmodiques. Au début, le malade se plaint d'engourdissement dans un membre, le membre supérieur le plus souvent, la main devient inhabile et à tout cela s'ajoute un certain degré de raideur.

Quelquefois ce sont les jambes, et les pieds ne quittent le sol que difficilement, il y a de la trémulation et le malade peut tomber en marchant. Il y a clonus du pied.

A ces phénomènes viennent s'ajouter les phénomènes de l'atrophie musculaire et les paralysies bulbaires. C'est par la main, au niveau de l'éminence thénar et hypothénar, que débute cette atrophie en tout semblable comme marche, à l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchène), les interosseux se prennent, la main a l'aspect d'une main de squelette ; si on ajoute à cela la contracture qui est constante, on a l'image d'une (main de singe), main en forme de griffe. Les muscles de l'avant-bras se prennent à leur tour, les muscles du bras, puis viennent les muscles du cou, les muscles supérieurs du côté opposé, ceux de l'abdomen et des membres inférieurs ; ceux des membres inférieurs sont pris les derniers et les muscles des jambes et des cuisses ne présentent encore rien d'anormal, alors même que les muscles des membres supérieurs et ceux du tronc sont à une période d'atrophie très avancée. Les phénomènes bulbaires entrent en scène à leur tour. C'est un degré plus ou moins prononcé d'aphasie, le malade ne peut prononcer certaines voyelles, certains mots, il les nasonne. La bouche est entr'ouverte pleine de salive glaireuse et le malade prend cet aspect pleurard, qui est décrit dans la plupart des auteurs.

L'atrophie musculaire se dessine là comme ailleurs avec ses contractions fibrillaires, son signe avant-coureur. Ces contractions fibrillaires existent dans tous les muscles, aussi bien aux membres qu'à la face et au tronc.

La langue est, elle aussi, le siège de contractions.

On peut dire à coup sûr quel muscle, quelle portion musculaire, va subir l'atrophie. Les sphincters sont respectés jusqu'à la fin, à la période ultime, cependant, ils finissent par être détruits comme tout le système musculaire. Il n'y a ni troubles des sens, ni troubles trophiques, ni anesthésie.

Cette étude générale des symptômes étant faite, nous allons examiner chaque symptôme en particulier, et nous commencerons par l'étude des reflexes tendineux ; ces reflexes sont caractérisés par les mouvements d'oscillation qui se produisent dans un membre quand on frappe un coup sec sur le tendon. Ainsi, quand on frappe un coup sec sur le tendon rotulien, on voit la jambe s'élever et s'abaisser plusieurs fois de suite ; quand on frappe un coup sec sur le poignet, il se produit des oscillations de la main ; quand on frappe le même coup sec sur le tendon du triceps brachial, le bras se meut et se porte en abduction. Voilà bien les reflexes tendineux. Ces reflexes sont le résultat d'une excitation des nerfs centripètes aponévrotiques placés entre le muscle et le tendon. Ces nerfs se rendent par les racines postérieures aux cellules œsthésodiques de la moelle, cellules qui sont en rapport avec les cellules motrices des cornes antérieures, alors l'arc reflexe est formé par les cellules motrices et les nerfs moteurs qui en émanent. L'arc reflexe musculo cutané n'est plus le même. Cet arc reflexe tendineux est singulièrement exagéré dans toute lésion des cordons latéraux de la moelle épinière, tandis qu'à l'état normal, on le perçoit mais beaucoup moins prononcé.

L'étude de cette exagération des reflexes tendineux, est de date relativement récente, on en doit la découverte

à Erb Westphal, mais avant lui, Charcot avait constaté les phénomènes spasmodiques de la sclérose latérale amyotrophique. Quelques auteurs pour les besoins de la discussion, Leyden, entre autres, n'admettaient pas, l'unité de la sclérose latérale amyotrophique et ils prétendaient que la contraction faisait souvent défaut. Certes, la contracture n'existe pas au même degré que dans l'hémiplégie et dans le tabès dorsal spasmodique, par exemple, mais ces faits ont été mal vus et nous pensons que si l'on recherchait la contracture avec soin, on la constaterait toujours, soit aux membres supérieurs, soit aux membres inférieurs qui présentent toujours, tout au moins dans la grande majorité des cas, de la raideur. Ces phénomènes spasmodiques exercent une grande influence sur l'attitude des malades. Dans les membres supérieurs, ils sont dans l'attitude si bien décrite par Charcot, le bras est collé le long du corps, on éprouve de la résistance quand on veut l'en éloigner, car les muscles de l'épaule résistent, l'avant-bras est à demi fléchi, et en pronation, il faut employer une force assez grande quand on veut l'étendre et l'amener en supination. Ces mouvements forcés sont douloureux, le poignet est à demi-fléchi et les doigts sont fléchis, recroquevillés dans la paume de la main.

Quant aux membres inférieurs, le malade étant debout, il éprouve de la trémulation, il sautille, il ne quitte que difficilement le sol qu'il frotte de ses pieds ; il est sujet à des chûtes, il y a clonus du pied. Couché, les jambes sont rigides, étendues, le bord interne du pied est plus ou moins en rotation en dedans.

Il est évident que ces phénomènes de contracture se-

ront plus ou moins accusés, qu'on les rencontre tantôt sous forme de contracture, tantôt sous forme de simple raideur, mais il est bien évident aussi, qu'à mesure que l'atrophie musculaire fait des progrès ils diminuent, les muscles disparaissent, la contracture disparaît par là même. Mais ce que l'on trouve constamment avant, pendant et aussi bien après l'atrophie musculaire, c'est l'exagération des reflexes tendineux.

Abordons maintenant l'étude des phénomènes paralytiques. La paralysie due à la lésion des cordons latéraux est plus ou moins prononcée, mais c'est un phénomène constant. Le mouvement des membres devient embarrassé, plus difficile. Les malades sont gênés non-seulement par les phénomènes spasmodiques (la contracture), mais ils ne peuvent plus tenir dans la main l'objet qu'on leur donne, ils le saisissent mal et ne sentent qu'imparfaitement sa forme. Cette paralysie n'est jamais complète, car les mouvements des membres quoique très limités, sont encore possibles, c'est alors qu'apparaît l'épilepsie spinale. Aussitôt que le malade veut marcher, il marche à secousses, ses jambes s'entrecroisent, il fait des chûtes. Alors il préfère rester au lit ou sur une chaise longue, il ne peut marcher, il faut le porter.

Ce phénomène d'épilepsie spinale se rencontre assez fréquemment amenant la flexion des membres, leur extension brusquée, et il suffit souvent pour reproduire ces accès toniques d'une faible excitation comme de toucher le malade, même l'impression de l'air froid peut les produire. Les phénomènes paralytiques spasmodiques sont pour les membres inférieurs bien plus prononcés que l'atrophie

musculaire progressive qui ne se déclare que tardivement, après avoir envahi les membres supérieurs, la face, le cou, le tronc.

Le premier tableau symptomatique de la sclérose latérale terminée, nous allons passer en revue son second tableau, c'est-à-dire l'atrophie musculaire.

Le caractère spécial de cette atrophie musculaire, bien que rapide, est de se faire fibre à fibre, muscle par muscle. Dans les membres où l'atrophie va se produire, on voit de petites contractions fibrillaires exactement semblables à celles produites par les excitations électriques. Mais dans ces contractions fugitives, ce n'est pas le muscle qui se contracte, ce sont certaines parties de muscles, certains faisceaux musculaires. Quand les contractions fibrillaires se produisent dans une portion musculaire, on peut dire que ce muscle est en dégénérescence et va s'atrophier.

Ce n'est donc, en général, que le signe avant-coureur de l'atrophie, ceci nous amène à dire que, dans la sclérose latérale amyotrophique, la contractibilité électrique des muscles est conservée. L'atrophie débute par les muscles de la main, les muscles des éminences thénar et hypothénar, les interosseux sont pris les premiers. Les conséquences de cette atrophie toujours compliquée de contracture, est de donner à la main un aspect particulier ; la paume de la main est aplatie, les premières phalanges sont droites, tandis que les deux autres sont retombées en crochets sur les premières.

Cette atrophie avec contracture, donne à la main l'aspect d'une griffe, d'une main de singe.

L'atrophie musculaire à une marche ascendante, les

muscles de l'avant-bras se prennent à leur tour, le bras prend l'attitude décrite par Charcot, il se met en pronation. Après, c'est le bras qui est envahi mais à un moindre degré que l'avant-bras, puis ce sont les muscles du cou, le cou devient maigre, les épines vertébrales deviennent saillantes et la tête prend une attitude spéciale, elle se penche en avant, ajoutons à cela un certain degré de contracture, les mouvements de flexion et de rotation sont durs, un peu douloureux.

L'autre bras se prend à son tour et si quelques auteurs ont noté que le bras secondement envahi présentait des symptômes d'atrophie moins prononcés que dans le premier pris, c'est qu'ils ont examiné leur malade à une période où l'atrophie n'avait pas encore accompli son œuvre de destruction. Les muscles de la face suivent le même processus et les phénomènes de contractions fibrillaires et d'atrophie sont les mêmes au cou, au tronc. Les membres inférieurs se prennent bien et très tardivement et on peut voir une disparition presque totale du système musculaire des bras et du tronc, que les membres inférieurs ne sont pris encore qu'à un faible degré mais eux aussi finissent par suivre le processus morbide et disparaître.

Ce n'est donc que très longtemps après l'apparition de phénomènes paralytiques spasmodiques que l'atrophie musculaire fait son apparition aux membres inférieurs. Nous avons dit plus haut que l'excitabilité électrique était conservée, on constate cependant une diminution de cette excitabilité, et puis, nous savons que les muscles se détruisent faisceaux par faisceaux ce qui permet de se

rendre compte de cette diminution. La réaction de dégénération n'est pas nette dans la sclérose latérale amyotrophique.

Les phénomènes bulbaires doivent être étudiés d'une façon toute spéciale.

Nous avons dit déjà que les muscles subissaient l'atrophie, les muscles des lèvres (orbiculaire carré ou triangulaire des lèvres), muscles de la houppe du menton sont atteints souvent d'une façon précoce, il est facile de constater sur la face les contractions fibrillaires, on voit sur le menton, aux lèvres, des contractures se produire des bosselures paraître, puis disparaître, des dépressions plus ou moins mobiles qui donnent à la figure un cachet tout spécial, celui d'un enfant qui va pleurer. L'atrophie faisant des progrès en même temps que la paralysie, la figure des malades prend un cachet spécial que nous allons décrire.

La lèvre inférieure est abaissée, mais non retournée comme l'ont prétendu certains auteurs, elle est un peu projetée en avant ; si on ajoute à cela que les lèvres supérieures sont relevées, on voit qu'il y a écartement des lèvres, les dents mises à nu, les sillons naso-labiaux se creusent, entraînent le coin des lèvres ; toutes ces déformations donnent à la figure un aspect particulier (l'aspect pleurard) que l'on trouve décrit dans tous les auteurs. Si le malade rit, ses lèvres restent béantes et pour les rapprocher l'une de l'autre il se sert de ses doigts. La bouche est entr'ouverte et reste dans cette position, on voit la salive s'écouler, la bouche est pleine de mucosités collantes. Dans la bouche, on voit la langue agitée de contractions fibrillaires, elle est atrophiée à certains points

et d'autres portions sont plus saillantes. A une période plus avancée, elle est atrophiée, aplatie derrière les dents ; ajoutons les phénomènes atrophiques aux phénomènes paralytiques, et l'on verra que le voile du palais est flasque tombant, la langue ne peut plus se remuer. En résumant le tableau clinique, on voit que les muscles des joues, des lèvres, de la langue sont atrophiés.

Ajoutons à cela la paralysie de ces organes, celle du voile du palais, on verra que le malade ne peut souffler une lumière, siffler, cracher, la salive s'écoule de sa bouche, il ne peut prononcer certaines lettres au début, i, e par exemple. Mais plus tard ce sont des mots entiers qui ne peuvent être prononcés, les malades font des efforts pour exprimer un son qui ne vient pas ; ce n'est plus la prononciation de certaines voyelles ni de certaines consonnes comme I, R, S, L, K, G, C, H, T, O, N, B, P, ils arrivent à nasonner les phrases sans pouvoir les articuler et ils finissent par ne plus émettre qu'un nasonnement absolument inintelligible. A mesure que la paralysie augmente les troubles du voile du palais, du pharynx, viennent compliquer la scène. Les malades n'avalent que très difficilement souvent après les plus grands efforts. La nourriture ne peut plus passer, elle sort quelquefois par les fosses nasales, ou les malades l'ôtent de leur bouche avec leurs doigts ; car de nouveaux éléments de désordre, sont venus s'ajouter aux premiers, les paralysies du pharynx, de l'œsophage, augmentent et abolissent en fin de compte toute déglutition. C'est alors que les malades sont pris d'accès de suffocation terribles par suite de l'introduction de particules alimentaires dans les voies respiratoires. Les

mouvements de déduction de la mâchoire sont abolis, ce qui prouve comme l'a montré Duchesne de Boulogne que le noyau moteur du trijumeau est détruit et par conséquent que la lésion remonte assez haut dans le bulbe. Les accès d'étouffements, les troubles respiratoires, troubles qui sont sous la dépendance d'une lésion du pneumogastrique, la respiration devient courte, des râles envahissent les bronches, et on entend de la crépitation, à la base des poumons râles muqueux et sans crépitants. Ces râles sont plus nombreux en arrière et à la base des poumons, ce phénomène est un phénomène physique qui relève de la position du malade toujours couché sur le dos. Des douleurs se révèlent dans les côtés particulièrement à gauche au niveau des dernières côtes.

A ces troubles de la respiration arrivent se joindre des troubles circulatoires accélération des battements du cœur, irrégularités, syncopes, mort subite.

On le voit, la mort survient à cette période, soit par inanition, les malades ne pouvant se nourrir ; soit par asphyxie, les particules alimentaires s'étant engagées et ayant obstrué les voies aériennes ou par syncope (troubles cardiaques). Un symptôme qui aurait pu être décrit en même temps que les autres quand nous avons parlé des reflexes tendineux des membres, est le réflexe massétérien, mais nous le rattacherons aux phénomènes bulbaires pour montrer que les lésions anatomiques et les phénomènes spasmodiques symptomatiques sont les mêmes au bulbe que ceux fournis par d'autres segments de la moelle. Le réflexe massétérien s'obtient de la même façon que les autres reflexes tendineux, c'est en excitant le tendon du

masseter. Voici comment on s'y prend pour le produire, deux procédés sont en usage. Le premier de ces procédés consiste à faire ouvrir la bouche du malade et lui recommander de ne pas y mettre de raideur, alors à l'aide d'un marteau; on frappe de petits coups sur la partie postérieure de la branche horizontale du maxillaire supérieur au niveau de l'insertion tendineuse du masseter. L'autre procédé est celui de MM. Vatteville et Beevor. Comme dans le procédé précédemment décrit on fait entr'ouvrir la bouche du malade, la bouche étant ouverte, l'opérateur place sur les dents du maxillaire inférieur l'extrémité d'un coupe papier dont il tient l'autre extrémité de la main gauche et horizontalement, sur ce coupe papier il frappe de petits coups secs avec un instrument contondant et là encore se produit le reflexe massétérien, c'est-à-dire la contraction et le rapprochement des mâchoires. Ce reflexe est assez facile à constater et quand on le constate d'une façon nette et précise on peut affirmer que le bulbe est pris. On trouve donc là comme aux membres un symptôme initial qu'il était intéressant de connaître et de faire rentrer dans le tableau clinique symptomatique.

Il existe encore un autre reflexe qu'il est intéressant de rechercher pour savoir où en sont de leur évolution les phénomènes bulbaires. C'est le reflexe pharyngien ou phénomène de régurgitation. On le sait, on obtient ce phénomène en chatouillant le fond de la gorge soit avec les doigts, une plume d'oie, ou simplement un pinceau, un tortillon de papier. Dans tous les cas de sclérose latérale amyotrophique où les phénomènes bulbaires ne sont pas déclarés, ce phénomène s'obtient facilement, il est plus ou moins

prononcé selon que la lésion a gagné le bulbe et il finit par disparaître complètement.

Avant de terminer cette étude, nous mentionnerons que les sphincters résistent jusqu'à la période la plus ultime, mais il m'a été permis de constater et je le note dans mon observation personnelle, que ces derniers disparaissent à leur tour et les malades urinent constamment et ne peuvent retenir leurs matières et dans le cas où l'intelligence est saine jusqu'à la fin, cette dernière phase clinique, devient pour eux un nouveau sujet d'angoisse. Ceci nous amène à parler des fonctions psychiques ; sont-elles vraiment altérées dans le cours de la sclérose latérale amyotrophique ? La plupart des auteurs disent : Non, les fonctions psychiques ne sont pas altérées. Dans mon observation personnelle, l'intelligence est saine jusqu'à la fin, mais il n'en est pas toujours ainsi, l'intelligence est troublée dans la grande majorité des cas et on peut considérer le trouble des fonctions psychiques comme un symptôme ordinaire de la sclérose latérale amyotrophique. La sensibilité des malades est exagérée, ils ont des tendances à rire ou à pleurer sans motifs plausibles, ils sont émotifs, leur crédulité, leur niaiserie prend un caractère marqué. Ils sont enfantins, non pas que ces derniers phénomènes soient très marqués mais avec un peu d'attention on les trouve généralement. A la période tout à fait initiale il n'est pas rare de trouver de la neurasthénie.

Quand on trouvera chez certains malades une neurasthénie profonde, si cette neurasthénie n'est pas due à des chagrins profonds, des travaux intellectuels en excès ou des pertes d'argent enfin toute cause pouvant amener la neu-

rasthénie, qu'on interroge les urines au point de vue du diabète.

Alors après avoir éliminé toutes ces causes de neurasthénie avec soin on songera à la sclérose latérale amyotrophique. Il faudra interroger le système nerveux avec soin, ce sont de bons éléments initiaux de diagnostic qu'on aura grand tort de négliger. La sensibilité cutanée est intacte, les sens spéciaux, la vue, l'ouïe sont conservés, les troubles trophiques ne peuvent entrer dans notre cadre symptomatique ils n'ont rien de spécial dans la sclérose latérale amyotrophique.

Marche, durée, terminaison

La marche de la maladie est variable, et de même que nous avons admis trois grands symptômes qui sont :

La paralysie et les contractures.

Les amyotrophies.

Les phénomènes bulbaires.

De même nous admettons que la maladie peut débiter, soit par les phénomènes paralytiques, soit par l'amyotrophie, soit par les phénomènes bulbaires ; l'évolution sera toujours plus rapide quand les phénomènes bulbaires ouvriront la scène.

Dans certains cas, ces trois phénomènes marchent de pair, mais ce n'est pas une règle générale, au contraire, la

maladie commence presque toujours par de la neurathénie, les malades, longtemps avant l'apparition de la paralysie, sont tristes ou gais sans motifs, ils ont des rires ou des pleurs dont on s'explique mal la cause ; ils sont agités, nerveux, puis vient la paralysie ; un membre se prend tout à tout. Ce membre peut être supérieur ou inférieur, mais d'une façon générale, c'est le membre supérieur. En même temps, ou un temps très court après l'apparition des phénomènes paralytiques, succède la contracture, il y exagération manifeste des reflexes tendineux, le bras se raidit, se met en pronation, enfin, tout le corps entre en contraction, aussi bien aux bras qu'aux jambes. Puis surviennent les phénomènes bulbaires, là, comme pour les lésions dépendant d'une section de la moelle, les phénomènes sont les mêmes, c'est toujours une paralysie avec contracture et amyotrophie.

Les joues, les lèvres, le voile du palais, le pharynx, l'œsophage, le processus envahissant est le même pour les organes sous la dépendance du bulbe, que pour ceux sous la dépendance d'une section médullaire.

La maladie débute donc des trois façons différentes : l'atrophie musculaire, qui se présente tout d'abord localisée aux muscles des mains, et envahissant plus ou moins rapidement le bras. Au début, cette amyotrophie est en tout semblable à l'atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchène).

Tantôt les accidents de début sont des phénomènes bulbaires, les malades ont des mouvements fibrillaires dans les lèvres, dans la langue ; ils ne peuvent remuer les

lèvres ; puis, surviennent les troubles de déglutition, ce n'est que plus tard qu'apparaît l'atrophie musculaire.

Tantôt, au contraire, ce sont les phénomènes d'une paralysie spasmodique qui apparaissent les premiers sans atrophie, ou tellement peu apparente qu'on peut dire hautement qu'elle paraît négligeable.

Ainsi donc, trois modes de début : soit par atrophie musculaire, soit par les phénomènes bulbaires, soit par les phénomènes paralytiques spasmodiques.

A première vue, ce tableau est séduisant et on serait tenté de croire qu'il en est toujours ainsi, mais dans la réalité des faits, il n'y a rien d'aussi tranché car bien souvent, les phénomènes paralytiques spasmodiques sont accompagnés de phénomènes d'atrophie musculaire et d'accidents bulbaires. C'est donc tel ou tel symptôme qui se produira selon que la lésion sera plus ou moins localisée, plus ou moins étendue primitivement, ou plus ou moins envahissante.

Nous nous demandons si le mode du début peut influencer sur l'évolution, nous répondons oui, et non-seulement le mode du début, mais l'étendue des lésions. Il est bien évident que si la maladie est limitée à la main, si les lésions sont lentement envahissantes, la maladie peut durer longtemps, mais il n'en est plus de même quand les accidents sont d'ordres bulbaires, ils ont une marche plus rapide, et d'un autre côté, la terminaison fatale peut avoir lieu, soit par strangulation, asphyxie ou syncope.

Cependant, on ne peut dire d'une façon générale : la marche sera plus rapide, selon que les lésions dépendront du bulbe ou d'un segment de la moelle, et en effet, on risquerait fort de se tromper, car des cas de paralysie

labio-glasso-laryngé, ont une marche très longue, tandis que des cas où le membre supérieur a présenté des phénomènes d'atrophie au début, ont eu une marche rapide. La durée de la sclérose latérale amyotrophique est relativement courte ; il est vrai qu'on trouve dans M. Gombault et dans M. Florand, des observations dont la durée a dépassé deux ans. Une observation a trait aux phénomènes de la paralysie bulbaire, l'autre a débuté par les phénomènes de paralysie spasmodique des membres. Nous devons dire que ces observations, qui ne sont que des exceptions, ne font que confirmer la règle, et du reste, combien de cas frustes de cette maladie ? non, la sclérose latérale amyotrophique est une maladie à évolution rapide, et si on trouve des cas où les accidents ont évolué dans deux ans, trois ans, on trouve un nombre considérable d'observations où la maladie a duré 8 mois, un an.

L'observation personnelle que je rapporte, a eu une durée de six mois, nous sommes donc amenés à penser que selon la marche et la localisation plus ou moins généralisées des lésions anatomiques, l'évolution sera plus ou moins rapide.

La terminaison de la sclérose latérale est une terminaison fatale, par la mort.

Ce sont toujours les phénomènes bulbaires qui terminent le tableau clinique, soit que le malade succombe à la strangulation, par suite de l'introduction de parcelles alimentaires dans le larynx ou dans les bronches, soit qu'il succombe à l'inanition, soit à la syncope cardiaque, tous troubles sous la dépendance d'une lésion du pneumogastrique. La mort est donc la terminaison, qu'elle soit amenée

par inanition, par asphyxie ou par syncope, c'est toujours la mort. Quelques autres maladies venant à se déclarer dans le cours de la sclérose latérale, peuvent emporter les malades, mais ce n'est qu'un accident en ayant devancé un autre, et du reste, les pneumonies qui se déclarent dans le cours de la sclérose latérale, ne sont amenés, la plupart du temps, que par l'introduction de corps étrangers dans les voies aériennes, par suite des troubles de la déglutition, mais que la mort soit amenée par pneumonie, asphyxie, syncope, c'est toujours la mort qui en est la terminaison.

Anatomie

Avant d'entrer dans la description des lésions anatomo-pathologiques, nous avons cru bon de donner la description anatomique du Faisceau Pyramidal direct et croisé.

A. Faisceau Pyramidal direct (cordon au faisceau de Turck) apparaît sur des coupes horizontales sous la forme d'une bandelette aplatie transversalement et limitant de chaque côté le sillon médian-antérieur. Au point de vue de sa constitution anatomique, le faisceau pyramidal direct se compose de fibres longitudinales qui descendent directement de l'écorce cérébrale, les fibres occupent primitivement dans la moelle, le même côté que dans l'encéphale et dans le bulbe et passent peu à peu du côté opposé à la commissure

et viennent finalement aboutir aux cellules motrices des cornes antérieures.

Dans une communication faite à la société de biologie le 7 février 1896, MM. Déjerine et Thomas ont signalé chez quelques sujets l'existence d'un second faisceau pyramidal direct qui irait au cordon latéral du même côté, c'est ce faisceau pyramidal qu'ils ont proposé d'appeler faisceau pyramidal omo-latéral. Physiologiquement, le faisceau pyramidal direct a pour but de conduire aux cellules motrices des cornes antérieures les incitations volontaires parties du cerveau.

D'après M. Marie les fibres pyramidales ne conduiraient pas l'incitation motrice, mais au contraire une excitation inhibitoire qui venue du cerveau viendrait modérer l'activité de la substance grise médullaire. Quand le faisceau pyramidal serait lésé l'action modératrice ne se faisant plus sentir, les cornes antérieures de la moelle fonctionneraient d'une manière désordonnée, d'où les phénomènes de contracture.

B. Faisceau pyramidal croisé. Ce faisceau est situé en dedans du faisceau cérébelleux direct, il se présente sur des coupes horizontales sous la forme d'un cordon arrondi ou ovalaire à la région cervicale plus ou moins triangulaire, à la région dorsale ou lombaire. Comme le faisceau pyramidal direct avec lequel il se confond au niveau du bulbe il est un conducteur des incitations volontaires et se compose de longues fibres qui unissent les centres moteurs de l'écorce cérébrale (centre de volition) aux cellules motrices des cornes antérieures (centre d'exécution).

Dans le bulbe. — A, Faisceau Pyramidal direct. Dans

le bulbe ces faisceaux dont les fibres se sont déjà entrecroisés à des hauteurs diverses à travers la commissure antérieure passe directement de moelle dans le bulbe sans s'entrecroiser de nouveau, il vient se placer sous la pyramide antérieure du côté correspondant

B, Faisceau Pyramidal croisé. Au niveau du collet du bulbe, le faisceau pyramidal croisé s'infléchit en avant en dedans et en haut, il atteint ainsi la ligne médiane, s'y entrecroise avec celui du côté opposé et vient constituer alors la partie superficielle de la pyramide antérieure, il y rencontre le faisceau pyramidal direct et se confond avec lui.

Pour un côté quelconque du bulbe, le plan antérieur de la pyramide est formé : 1° par le faisceau direct du côté correspondant ; 2° par le faisceau croisé du côté opposé qui est venu le rejoindre. Il résulte de cette disposition que si l'on considère seulement l'extrémité supérieure de la moelle, l'entrecroisement du faisceau pyramidal est seulement partiel et que les incitations motrices parties de l'un quelconque des deux hémisphères cérébraux, se partagent à la partie inférieure du bulbe en deux courants, les uns qui restent du côté où se trouve l'hémisphère dont elles émanent et suivent le faisceau pyramidal direct, les autres passent du côté opposé en suivant le faisceau pyramidal croisé mais comme les fibres du faisceau pyramidal s'entrecroisent elles aussi successivement paquet par paquet dans toute la hauteur de la moelle épinière sur les fibres similaires du côté opposé on doit conclure :

1° Qu'en définitive, seules les fibres du faisceau pyramidal passent de gauche à droite et *vice versa* avant de se terminer dans les cornes antérieures.

2° Que l'entrecroisement de ces fibres est réellement total et qu'en conséquence les incitations volontaires parties de l'un quelconque des hémisphères cérébraux aboutissent aux masses musculaires du côté opposé.

L'entrecroisement des pyramides est sujet à des variations nombreuses qui sont importantes à connaître pour se rendre compte d'un certain nombre de faits d'ordre pathologique.

1^{re} variété. — Il y a inversion de volume entre le faisceau croisé et le direct.

Celui-ci étant six à sept fois plus volumineux que celui-là, ce qui influe sur la configuration extérieure de la moëlle.

2^e variété. — Les faisceaux pyramidaux s'entrecroisent en totalité au niveau du collet du bulbe ; la moëlle, dans ce cas, ne possède pas de faisceaux directs.

3^e variété. — Les deux faisceaux pyramidaux ne s'entrecroisent pas du tout, chacun d'eux occupe dans la moëlle la même place que dans le bulbe et dans l'encéphale.

4^e variété. — L'un des deux faisceaux pyramidaux se partageant comme à l'ordinaire en faisceau croisé et direct, le deuxième passe en totalité dans le cordon latéral du côté opposé : la moëlle épinière, dans ce cas, ne possède qu'un seul faisceau pyramidal direct. Elle est naturellement asymétrique, comme le fait remarquer Charcot et il importe d'être fixé sur l'origine de cette asymétrie pour ne pas s'exposer à la considérer comme pathologique.

Dans la protubérance annulaire, le faisceau pyramidal est constitué par des fibres longitudinales qui lui viennent

du bulbe et qui forment trois plans bien isolés, ou mieux, trois faisceaux qui sont : 1° le faisceau moteur volontaire, plus connu sous le nom de faisceau pyramidal ; 2° le faisceau sensitif ; 3° le faisceau commissural moteur. Dans les pédoncules cérébraux, il fait partie d'un faisceau moyen constitué par des fibres motrices qui descendent de l'écorce cérébrale vers les noyaux d'origine des nerfs moteurs protubérantiels bulbaires ou rachidiens.

C'est encore le faisceau moteur volontaire qui doit être subdivisé en deux faisceaux secondaires comme dans la protubérance : 1° un faisceau externe peu volumineux, le faisceau pyramidal qui se rend aux cornes antérieures de la moëlle ; 2° un faisceau interne beaucoup plus petit ; le faisceau géniculé qui s'arrête au bulbe dans les noyaux du masticateur du facial inférieur et de l'hypoglosse et tient sous sa dépendance la motilité volontaire des muscles de la langue et d'une grande partie de la face.

L'anatomie normale de cette portion de la moëlle et du bulbe ainsi décrite (Testud, *Traité d'anatomie*), nous allons passer en revue les lésions anatomo-pathologiques de la sclérose latérale amyotrophique, lésions ayant leur siège dans la moëlle et dans le bulbe, lésions gagnant quelquefois la capsule interne et les circonvolutions, ce que nous allons démontrer :

Anatomie Pathologique.

Il est généralement admis aujourd'hui, et cela d'après Charcot, que la lésion de la sclérose latérale amyotrophique débiterait dans la région bulbaire au niveau des olives, où le faisceau pyramidal commencerait à être atteint de la prolifération scléreuse. Ce faisceau subirait cette prolifération aussi bien dans son faisceau croisé que dans son faisceau direct pour en amener l'atrophie totale. La lésion ne se confine point au faisceau pyramidal, elle gagne les faisceaux autéro-latéraux ; les cordons de Goll subissent le même processus de dégénérescence. Il est vrai que les cordons de Goll, à l'état normal, ont une teinte spéciale qui permet de les distinguer, du reste, des cordons postérieurs ; mais il n'en est pas moins sûr que les lésions y sont manifestes. En résumé, on peut dire que la lésion débute par le faisceau pyramidal, qu'elle se porte de préférence sur une portion de ce faisceau pour, de là, l'atteindre dans toute son étendue, et gagner, par dégénérescence, d'autres masses de la substance blanche, faisceaux autéro-latéraux et postérieurs, aussi bien que dans la substance grise de la moëlle.

Les lésions anatomiques de la substance grise ont leur siège au niveau des cornes antérieures. La lésion principale consiste dans l'atrophie des grandes cellules ganglionnaires. Ces cellules subissent l'atrophie, elles diminuent de volume, leurs prolongements disparaissent, et bientôt il ne reste plus qu'une nucléole qui elle aussi finit par disparaître. Quand

on examine la moelle a différentes hauteurs, on constate que les lésions sont plus prononcées dans la région cervicale, qu'elle vont en diminuant vers les régions lombaires, et que le foyer se trouve dans les cornes antérieures. Ce serait une erreur de croire que les cornes antérieures soient seules atteintes, car le processus scléreux s'étend au contraire, et on le retrouve à la base des cornes postérieures. Les lésions, débutant par le faisceau pyramidal et de là s'étendant aux autres parties de la moelle, avaient été considérées pendant longtemps comme déterminant une sclérose à processus descendant mais depuis les observations de MM. Raymond, Michaud, Verding, Sottas, Schmauss, Daxemberger, Gombaud et Philippe, on admet la dégénérescence ascendante du faisceau pyramidal croisé.

Le faisceau pyramidal est vraisemblablement constitué par plusieurs faisceaux, les uns ascendants issus des cellules des cordons de la moelle, les autres descendants, issus des cellules des circonvolutions rolandiques de l'écorce cérébrale.

Les lésions de la sclérose latérale amyotrophique suivent donc deux processus, l'un ascendant l'autre descendant.

Bulbe.

Nous trouverons dans le bulbe les mêmes altérations que nous avons déjà trouvé dans la moelle, c'est-à-dire que

la substance blanche et la substance grise sont altérées. Nous ne trouverons pas de lésions dans toutes les parties du bulbe, cependant, car il est certain que si la sclérose touchait à certain noyaux moteurs bulbaires indispensables à la vie, la mort serait une conséquence inévitable de ces troubles, sans que l'on puisse trouver après elle trace de lésions. Parmi les noyaux les plus atteints, nous citerons : le noyau de l'hypoglosse ; les cellules ganglionnaires sont altérées de la même façon que les cellules de la substance grise de la moelle, un seul noyau paraît atteint, c'est le noyau principal, le noyau inférieur. Quant au noyau de Roller, il serait épargné. Le noyau moteur du trijumeau, le noyau du facial et le noyau postérieur du pneumogastrique présentent les mêmes lésions, les noyaux moteurs oculaires sont intacts.

Au bulbe comme dans la moelle épinière, c'est le faisceau pyramidal qui est le plus atteint, le faisceau longitudinal postérieur est aussi atteint et là, les choses se passent comme dans la moelle, c'est le même processus de dégénération. Dans le raphé bulbaire et le ruban de Reil, les lésions sont les mêmes. Les lésions scléreuses ne sont pas confinées seulement dans la moelle ni dans le bulbe, on les constate dans la protubérance, dans le pédoncule et dans le cerveau. Dans la protubérance, c'est toujours le faisceau pyramidal qui est atteint comme dans les pédoncules et dans le cerveau.

Le premier qui ait signalé les altérations existantes dans la capsule interne et la substance blanche des circonvolutions motrices est M. Koschewnikof. Par de patientes et laborieuses recherches le professeur de Moscou démontra qu'il existait des granulations ou corps granuleux dans la

capsule et les circonvolutions. Plus tard, en 1883, M. Marie, en se servant de la méthode de congélation, pratiqua plusieurs coupes dans le cerveau qui lui permirent de constater lui aussi les lésions de la capsule interne et des circonvolutions cérébrales. Pour la capsule interne, c'est encore le faisceau pyramidal qui est atteint car la lésion siège seulement dans la partie antérieure, les deux tiers antérieurs du segment postérieur de cette capsule.

Les lésions des circonvolutions motrices sont de deux ordres, celles qui existent dans la substance blanche et celles qui existent dans la substance grise.

Si on fait des coupes parallèles au grand axe des circonvolutions motrices, on voit une multitude de corps granuleux striés déposés en fibres radiées exactement comme les faisceaux des fibres de cette région, fibres qui se sont atrophiées et dont ces corps granuleux auraient pris la place.

En 1883 et en 1885, Charcot et M. Marie publièrent deux observations où ils démontraient que les grandes cellules pyramidal de la substance grise de l'écorce cérébrale étaient atrophiées en assez grand nombre et sur des coupes Charcot et M. Marie constataient que le nombre de ces cellules était de beaucoup diminué.

Bientôt après M. Koschewnikof venait par de nouvelles observations confirmer cette manière de voir.

En résumé, on peut dire que dans la sclérose latérale amyotrophique c'est le faisceau Pyramidal qui est le siège primitif des lésions que ces lésions sont ascendantes et descendantes ce qui est démontré par la connaissance de l'anatomie normale du faisceau pyramidal, par les lésions

anatomiques constantes, et par le processus pathologique.

On serait donc amené à penser que la plupart des faits publiés sous le titre (sclérose latérale amyotrophique) donneraient un processus scléreux ascendant du faisceau pyramidal, processus morbide ayant son origine dans une altération des cellules des cornes antérieures, de même qu'il serait descendant si son origine se trouvait être dans les cellules pyramidales de l'écorce cérébrale.

Il y a pourtant encore pas mal de points obscurs à élucider, car la marche de la sclérose ne se confinerait pas seulement au faisceau pyramidal direct ou croisé, c'est le point central des lésions, c'est vrai, mais combien de points environnants qui sont touchés ? La zone limitante est pour ainsi dire sans bornes la masse des faisceaux autéro-latéraux est atteinte les cordons de Goll le sont aussi. On a voulu donner de ces faits des explications qui sont reconnues sans fondements, de même M. Marie s'est hâté de désavouer, dans ses leçons publiées en 1892, la théorie de la propagation du processus par inflammation. Malgré tout, l'existence de zones atteintes peri-Pyramidales ne nous empêche pas d'admettre que la lésion a pour siège primitif ce faisceau pyramidal. Il est vrai que dans certains cas ce même faisceau pyramidal n'est atteint que dans une partie de son étendue, que la lésion reste limitée à la moelle, s'arrête au bulbe et qu'on ne trouve aucune trace de lésion ni dans le pédoncule, ni dans la capsule interne, ni dans les circonvolutions motrices. Certains auteurs auraient voulu voir dans ces cas une lésion primitive des cellules pyramidales de l'écorce cérébrale amenant à distance une sclé-

rose des fibres du faisceau pyramidal en laissant un trajet intermédiaire ce qui est inadmissible.

Nous serions plutôt disposés à admettre cette théorie qui veut qu'une cellule en mourant entraîne la mort de la cellule avec laquelle elle est reliée par le cylindre axé et en effet, une cellule, A, meurt; le cylindre axe qui la relie à la cellule B, ne recevant plus de fluide nerveux ne peut communiquer l'excitation nécessaire à cette cellule qui meurt à son tour et ainsi de suite.

Les lésions se développeraient en foyer et gagneraient en étendue, ce qui expliquerait que les lésions soit ascendantes soit descendantes vont en s'atténuant.

Les racines antérieures sont atrophiées, cette atrophie porte sur les fibres qui les constituent tandis que les troncs des nerfs moteurs ne paraissent pas atteints, et, il y a une différence très notable entre l'atrophie des cornes antérieures et celle des muscles qui sont sous leurs dépendances. Les altérations des troncs des nerfs moteurs sont très peu accusées dans la moelle et il y a ceci de remarquable que les muscles qu'ils innervent peuvent avoir subi une atrophie considérable avoir même totalement disparus tandis que ceux-ci paraissent à peine touchés. Il y a une différence aussi remarquable entre ces troncs nerveux siégeant dans la moelle et les nerfs bulbaires, ces derniers au contraire des premiers subissent des altérations pareilles à celles qu'on rencontre soit dans les noyaux bulbaires, soit dans les muscles qui sont sous leur dépendance. MM. Jeoffroy et Achard ont eux aussi constaté dans un cas une incohérence manifeste entre les altérations médullaires et les altérations des nerfs périphériques. (*Traité de médecine*

expérimentale et d'anatomie pathologique, 1890, tome II, page 231). Quant aux petits nerfs périphériques ils sont eux aussi sclérosés et dans quelques cas la sclérose est si intense qu'il ne reste plus qu'un petit cordon fibreux à leur place.

Quant aux muscles atteints d'atrophie ils ne sont pas atteints dans leur totalité, ils s'atrophient fibre par fibre et, à côté de fibres ayant ainsi subies une atrophie totale, on trouve d'autres fibres avec leur volume normal. Le muscle disparaît donc peu à peu et n'est pas pris d'emblée dans sa totalité : ce sont les muscles des mains, les interosseux ceux des éminences thénar et hypothénar qui sont pris les premiers.

On constate quelquefois dans les muscles envahis, un certain degré de Lypomatose ; cette lypomatose se rencontre plus souvent à la langue que dans les autres muscles.

OBSERVATION

Recueillie par M. Durrant

Attaques apoplectiques. — Hémiparésie droite et aphasie. — Conservation des reflexes. — Pas de troubles sensitifs. — Autopsie : Foyers multiples dans l'hémisphère gauche (première frontale, insula région occipitale). — Trois faisceaux dégénérés dans le pied du pédoncule gauche. — Moelle. — Dégénéresce du faisceau cérébelleux direct droit dans toute sa hauteur. — Dégénérescence légère du faisceau

pyramidal croisé, gauche dans la région dorsale seulement.
— Dégénérescence des cordons postérieurs (faisceaux de Goll) dans les régions cervicale et dorsale. — Intégrité complète des cordons postérieurs dans la région lombaire.
— Intégrité des racines et des zones radiculaires sur toute la hauteur de la moelle.

Le nommé Leg... François, âgé de 35 ans, chaudronnier, avait toujours joui d'une bonne santé et n'avait jamais été malade jusqu'en 1883, où il contracte la syphilis.

En 1885, à la suite, dit-il, de chagrins de ménage, il eut une attaque apoplectique avec perte connaissance qui dura 3 heures.

Lorsqu'il revint à lui, il présentait une hémiplegie droite et une perte de la parole à peu près complète. A la suite de cette attaque il est atteint d'une diplopie qui disparaît environ six mois plus tard. A ce moment il commence à pouvoir écrire de la main gauche, mais sa parole est toujours très embarrassée.

Depuis cette époque il souffre de maux de tête fréquents et a notablement perdu la mémoire.

En 1886 il est frappé d'une seconde attaque, avec la perte de connaissance pendant 2 heures environ, et, à son réveil à de nouveau perdu l'usage de la parole. La diplopie, qui était guérie depuis six mois, reparait, mais par intervalles, d'une façon discontinue.

Six mois plus tard, alors que le malade était à peine rétabli de sa dernière attaque, en survient une troisième, moins fortes que les précédentes et qui ne lui enlève la parole que pendant deux mois.

Il entre à l'hôpital Laennec, dans le service du professeur Bull, le 24 juillet 1887, au lit 28 de la salle Béhier.

En l'examinant, quelque temps après son admission, on constate qu'il est atteint d'une hémiplegie droite avec contrac-

ture du bras, surtout manifeste lorsque l'on voulait imprimer des mouvements passifs à l'articulation du coude et du poignet droit. Le reflexe patellaire est très notablement plus fort à droite qu'à gauche et tous les reflexes tendineux sont, du reste, exagérés de ce côté, tant dans le membre supérieur que dans le membre inférieur.

La paralysie du bras droit n'était, cependant, plus complète. Le malade pouvait avec quelque peine, le mouvoir dans tous les sens, mais on y remarquait alors l'apparition d'un tremblement d'autant plus marqué, que l'effort était plus intense ou que le but était plus prêt d'être atteint.

Enfin, outre un amaigrissement général très prononcé, on observait une atrophie musculaire très évidente du membre supérieur plus légère au membre inférieur.

Le malade ne se plaignait d'aucune douleur et l'on ne constatait aucun trouble de la sensibilité.

La parole était très imparfaite et il éprouvait une grande difficulté à se faire comprendre.

Aucun trouble du côté de la vue. La diplopie a complètement disparu. Du côté de l'ouïe, il existe une surdité très accentuée, mais le malade dit souffrir de cette infirmité depuis une époque bien antérieure à la première attaque.

Son caractère est emporté et très irascible.

Depuis son entrée, il a présenté à plusieurs reprises une rétention d'urine qui a rendu l'usage de la sonde nécessaire. Les selles par contré étaient régulières et il n'y avait pas de constipation. Dans les derniers jours apparut un peu de diarrhée.

En avril 1888, il fut atteint d'une pleurésie gauche avec épanchement, et à partir de cette époque il présente toujours à l'auscultation quelques lésions pulmonaires qui allèrent en s'accroissant vers la fin de la maladie.

Au commencement de juin de la même année on constatait l'apparition de deux petites eschares au sacrum.

Enfin huit jours avant sa mort, il se développa un œdème des pieds assez notable. Le malade mourut par suite de ces complications pulmonaires, le dix-huit juin 1888.

L'autopsie pratiquée 24 heures plus tard donna les renseignements suivants.

Dans la cavité pleurale de gauche existait, un épanchement purulent, abondant, refoulant et comprimant le poumon atelectasie et recouvert de fausses membranes.

Le poumon droit était sain.

Le cœur petit, atrophié à un myocarde brunâtre.

La valvule mitrale présente un bord libre légèrement épaissi mais elle est parfaitement suffisante.

L'aorte est saine. Le foie est normal quoique ischémié à la périphérie des lobules. La rate est grosse. On ne trouve qu'un seul rein très volumineux l'autre paraît faire défaut.

Cerveau. — Il n'y a pas d'adhérences cérébrales. L'hémisphère droit est sain tant à la surface des circonvolutions qu'à la coupe. A la surface de l'hémisphère gauche, on remarque trois foyers d'un aspect jaune séreux produits par un ramollissement de la substance grise sur laquelle la pie-mère par places épaissies présente quelques travées fibreuses.

Un de ces foyers intéresse la première circonvolution frontale depuis sa partie antérieure jusqu'à un centimètre en avant de la frontale étant demeuré intacte.

Le second intéresse l'insula dans son lobe antérieur.

Le troisième partant de la scissure perpendiculaire externe, se porte directement en avant, croise la première circonvolution occipitale, et le sillon occipital supérieur à leur partie la plus supérieure, coupe perpendiculairement la seconde circonvolution occipitale immédiatement au-dessous du pli courbe et

va se jeter dans la scissure du Syloins dont le fond et le bord sont ramollis dans le tiers postérieur de sa branche postérieure.

A la coupe, on constate que le foyer de l'insula est superficiel et ne consiste qu'en un ramollissement de la substance grise seule.

Les deux autres foyers sont plus profonds et sur une épaisseur de 4 cent., la substance blanche sous-corticale est dure et osseuse, le foyer occipital est intéressé dans une grande partie formant un foyer gros comme une amande, alors qu'à ce niveau la substance grise est normale, sauf en un point très limité.

Les circonvolutions motrices sont saines. Au niveau de la face inférieure du pédoncule cérébral, on remarque trois trînées grises de dégénérescence. L'une longe le bord du pied du pédoncule, la deuxième siège à peu près à la partie moyenne de la face inférieure, la troisième est située à égale distance entre la trainée moyenne et le bord interne du pédoncule.

A la coupe on constate que les trainées internes et externes sont assez superficielles, tandis que la trainée moyenne pénètre comme un coin jusqu'au locus niger.

La moelle présente à l'œil nu une dégénérescence du faisceau pyramidal droit, jusqu'à la partie inférieure de la région dorsale ; une dégénérescence de la portion interne du faisceau de Goll dans la région cervicale et, à la région dorsale, une dégénérescence à gauche du faisceau de Goll, à droite de tout le cordon postérieur, du faisceau cérébreux direct et de la portion de la substance blanche, qui sépare le faisceau pyramidal de la corne postérieure. La région lombaire, microscopiquement paraît saine.

Les muscles, à l'œil nu, sont pâles et très atrophiés.

Moelle. — Examen histologique. — Région cervicale. — Dans les cordons latéraux on constate à droite une dégénérescence du faisceau pyramidal s'étendant jusqu'à la périphérie de

la moelle et intéresse par conséquent également le faisce au cérébelleux direct.

A gauche on observe une zone de dégénérescence périphérique à la partie postérieure du cordon latéral, s'étendant presque jusqu'à la corne postérieure.

Il semble que presque seul le faisceau cérébelleux est malade, car dans le faisceau pyramidal, on ne rencontre que de très rares tubes nerveux malades.

Dans les cordons postérieurs, on trouve une zone de dégénérescence intéressant également la partie postérieure des deux faisceaux de Goll, tandis que la pointe dirigée en avant s'arrête à peu près à la partie moyenne du sillon médian postérieur. Dans la substance grise, les cellules sont très granuleuses, mais cependant visibles. Région dorsale. Dans les cordons latéraux, on constate une dégénérescence du faisceau pyramidal droit et du faisceau cérébelleux ; la zone de sclérose attend la périphérie de la moelle et va rejoindre en arrière la corne postérieure.

A gauche il existe une dégénérescence dans les mêmes limites, mais l'intensité de l'altération est beaucoup moins considérable que de l'autre côté. toutefois, la dégénérescence du faisceau pyramidal croisé gauche est notablement plus intense ici que dans la région cervicale, le faisceau pyramidal direct est dégénéré à droite (même côté que le faisceau pyramidal croisé) tandis qu'il est sain à gauche. Dans les cordons postérieurs, on constate à gauche une dégénérescence du faisceau de Goll un peu plus large à sa base qu'à la partie antérieure mais n'atteignant pas la commissure postérieure. A droite le faisceau de Goll dans son entier et le faisceau de Burdach dans sa portion avoisinante sont fortement dégénérés. Il y a toujours une notable zone saine bordant la commissure postérieure et le bord interne de la corne qui ne sont nulle part en contact avec les points malades.

Les cellules de la substance grise sont très granuleuses et rétractées. On distingue avec peine leurs noyaux.

Région lombaire. — Elle est saine, sauf une très légère sclérose atteignant la partie superficielle du cordon latéral droit dans sa moitié postérieure au point correspondant au faisceau pyramidal.

Il n'y a rien dans les cordons postérieurs ni dans les cordons latéraux gauches.

Les cellules de la substance grises sont très beilles. Elles conservent quelques fines granulations, mais les noyaux sont très distincts et bien colorés.

Les racines sont normales sur toute la hauteur de la moelle.

En examinant les coupes à un plus fort grossissement, on constate que l'altération de dégénération est caractérisée dans les points malades par la disparition du 1/3 environ des tubes nerveux. Ceux qui restent paraissent normaux.

Le tissu interstitiel se colore en rose intense par picrocarmin. C'est du tissu conjonctif au milieu duquel persistent les tubes sains.

Ça et là on trouve disséminées quelques gouttelettes graisseuses. La pie-mère est notablement épaissie et l'on y rencontre quelques gros vaisseaux vides de sang.

Dans la moelle les vaisseaux sont généralement remplis d'éléments figurés pressés les uns contre les autres.

Muscles. — Les muscles de l'éminence thénar présentent une atrophie dégénérative très marquée avec augmentation du tissu conjonctif.

Dans les muscles de la jambe les fibres musculaires ont un diamètre à peu près normal, mais la plupart sont atteintes de tuméfaction trouble, ne montrent plus de striation et sont remplies de gros noyaux disséminés ou réunis par groupe de trois. Ces noyaux sont allongés, très rouges et offrent à leur intérieur

des granulations fines en volume variable. Le nucléole paraît noir et atrophié. Après l'action de l'acide acétique, la striation n'apparaît que très vaguement et dans quelques fibres seulement. Toutefois on peut observer quelques fibres où la striation transversale est conservée quoique moins visible que normalement et dont les noyaux, également malades, sont notablement augmentés de nombre.

Il s'agissait d'un processus chimique qui aurait intéressé surtout le fibre musculaire dans son protoplasma non différencié et dans son noyau n'atteignant, qu'à un moindre degré son protoplasma différencié et laissait ainsi presque intactes les fibrilles primitives.

OBSERVATION

(Recueillie par Vierordt)

Le malade est un médecin de 48 ans n'ayant jamais eu la syphilis. En 1875, sciatique droite. En 1878 affaiblissement du bras droit douleurs rhumatismales puis atrophie de l'éminence thénar et des interosseux droits. Cette atrophie musculaire envahit progressivement les quatre membres.

En 1880, elle est très intense dans le bras droit où les petits muscles sont pris davantage que ceux de la racine du membre. Jambe droite également très atrophiée. Membres gauches moins fortement intéressés. Reflexe patellaire vigoureux. Tremblement fibrillaire des muscles du bras droit. Aucuns troubles céré-

braux ni bulbaires jusqu'à la fin, ni aucune altération de la sensibilité objective ou subjective. Aggravation progressive de l'atrophie musculaire qui aboutit à une paraplégie flasque sans rigidité ni contracture. Mort par le poumon [en 1881. Autopsie pratiquée dix heures après la mort.

Moelle.—Dans les cordons latéraux beaucoup de corps granuleux dans les régions cervicales et lombaires, peu dans la région dorsale supérieure, point dans la région dorsale inférieure, pas plus que dans les cordons postérieurs.

La substance grise est transparente dans le renflement cervical et toute la moëlle lombaire.

On y constate une atrophie extrême de tous les groupes cellulaires, au point de ne rencontrer qu'une ou deux cellules par coupe. Les fibrilles nerveuses sont en partie disparues. Les cellules araignées sont au contraire nombreuses. Dans la moëlle lombaire la disparition des cellules est presque absolue, elle est moins complète dans les régions cervicales inférieures et dorsales supérieures. Les cornes postérieures et les colonnes de Clarke sont intactes sur toute la hauteur de la moëlle.

Les cordons postérieurs sont partout absolument normaux.

Les cordons latéraux présentent dans toute la moëlle une dégénérescence intense des faisceaux pyramidaux croisés avec intégrité absolue des faisceaux pyramidaux croisés avec intégrité absolue des faisceaux cérébelleux directs, et des faisceaux fondamentaux.

Tandis que la zone de démarcation entre ces deux faisceaux et le faisceau pyramidal est très net l'altération intéresse en avant la portion antérieure des cordons latéraux.

Les cordons antérieurs étaient parfaitement intacts.

Dans les parties malades il y avait moins une grande diminution du nombre des tubes nerveux qu'une grande atrophie de ces éléments.

Du reste on trouvait des fibres normales mêmes dans les points les plus malades.

La substance interstitielle était augmentée par l'absence des éléments nerveux. Comme nous l'avons dit, c'est le faisceau pyramidal qui est le plus fortement touché, mais on y rencontre, cependant un nombre respectable de tubes nerveux et un grand nombre de fibres amincies présentant encore un cylindre axe parfaitement colorable.

Il résultait de l'augmentation du tissu interstitiel, que ce faisceau se colorait plus fortement que normalement, mais d'une façon moins intense que dans les cas de sclérose.

Les vaisseaux sont épaissis. Nulle part d'infiltration cellulaire. Au niveau de la décussation des pyramides tout redevenu normal.

Dans les nerfs périphériques un grand nombre de tubes nerveux ont disparus.

Dans les muscles, atrophie des fibrilles musculaires, striation parfois indistincte ailleurs conservée. En résumé il s'agit ici d'un cas d'atrophie musculaire avec réaction de dégénérescence sans troubles sensitifs.

L'autopsie montre une dégénérescence intense des cornes antérieures et une dégénérescence intense également mais incomplète certainement plus récente des faisceaux pyramidaux croisés. Il est probable que les tubes nerveux parfaitement intacts observés dans ce faisceaux ne lui appartenaient pas mais relevaient du faisceau cérébelleux direct. Dans la substance grise l'altération présente une intensité beaucoup plus grande au niveau des renflements cervicaux et lombaires : et est uniquement localisée aux cornes matrices respectant absolument la portion sensitive. Il est à remarquer que dans cette observation le cordon antérieur est demeuré parfaitement intact, contrairement à ce l'on signale dans les autres cas de

polio-myélite antérieure et qu'il n'existe ici aucune affection bulbaire ou cérébrale pouvant expliquer cette dégénérescence pyramidale, on se trouve donc en présence d'une altération des cornes antérieures qui est la première en date et qui a été suivie d'une dégénérescence des faisceaux pyramidaux croisés remontant évidemment à une époque moins éloignée, ce dernier fait ne permet pas de ranger cette observation dans les amyotrophies on pourrait la rapprocher de la sclérose amyotrophique de Charcot mais dans cette affection il se produit des contractures provenant probablement de ce que le faisceau pyramidal est atteint avant l'atrophie des cellules des cornes antérieurs. Dans notre observation cette atrophie se serait développée la première en sorte que la sclérose pyramidale n'aurait plus dans la suite pu donner lieu à des phénomènes spasmodiques.

Etiologie

La sclérose latérale amyotrophique est une maladie relativement rare : on la rencontre surtout dans la deuxième moitié de la vie. Plusieurs observations ont cependant permis de constater, au sujet de la sclérose latérale, qu'elle pouvait exister soit dans l'enfance, soit à un âge avancé. Chez les enfants, les observations de Seeligmuller ne laissent aucun doute à cet égard. Cet auteur rapporte l'observation de trois enfants atteints de sclérose latérale amyotrophique, ayant débuté chez eux à l'âge de neuf mois. Vers leur

deuxième année, ils étaient inhabiles à se servir de leurs membres. Les réflexes tendineux étaient exagérés, les phénomènes bulbaires ont, eux aussi, fait partie du tableau clinique ; leur intelligence était intacte. Il n'y a donc pas de doute à émettre sur l'observation de Seeligmuller, ces enfants étaient bien atteints de sclérose latérale amyotrophique. D'autres observations de sclérose latérale amyotrophique dans le jeune âge, ont été publiées par Werh.

Quoiqu'il en soit, la sclérose latérale amyotrophique est une maladie de l'âge adulte, et d'après M. Marie, c'est de 25 à 50 ans quelle ferait son apparition, et, en tenant compte des observations qu'il a pu recueillir, c'est de 35 à 45 ans qu'elle aurait son maximum de fréquence, et il ajoute : « Vous vous méfiez, Messieurs, à bon droit, des cas de sclérose latérale amyotrophique ayant débuté chez des adolescents et même chez des enfants. »

C'est donc une maladie de l'âge adulte. Le sexe a une certaine influence. Le sexe masculin et le sexe féminin en sont également tributaires, mais on peut dire que le sexe féminin est plus souvent pris, sans qu'aucune statistique ait pu nous fournir de renseignements absolument précis à ce sujet. Il n'a pas été possible, non plus, jusqu'aujourd'hui, de trouver des traces d'hérédité dans cette maladie. Cependant le père et l'oncle de la malade dont je publie l'observation, sont morts tous les deux paralytiques, le père dans sa famille, l'oncle à l'hospice des Incurables, à Poitiers ; ce n'est donc plus là l'hérédité nerveuse telle qu'elle est signalée par les auteurs, mais une prédisposition à la sclérose, puisque son père et son oncle sont morts tous les deux paralytiques. On a invoqué comme cause, le

traumatisme ; je serais porté à croire qu'étant donnée cette prédisposition héréditaire, un traumatisme peut amener la lésion des centres nerveux par irritation des nerfs périphériques.

Il ne serait pas impossible, étant donnée, je le répète, une prédisposition (un *locus minoris resistantiæ*), qu'une lésion d'un ou plusieurs nerfs périphériques, ne retentisse sur le système nerveux central, et en effet, un choc déterminant une lésion dans une cellule, cette cellule s'atrophiera et ne donnant plus d'excitation à la cellule voisine, par le cylindre axe qui les réunit, cette dernière cellule s'atrophiera à son tour et ainsi de suite, pour les cellules environnantes. On s'expliquerait ainsi le processus scléreux, tantôt à marche ascendante, tantôt à marche descendante et même à lésions de voisinage.

Non pas que cette explication soit vraie dans la plupart des cas, car il faudrait admettre alors une cause prédisposante efficiente qui ne se rencontre pas toujours.

On s'est demandé si l'hystérie ne serait pas une cause tout au moins prédisposante à la sclérose latérale amyotrophique, malgré les nombreuses recherches qui ont été faites à ce sujet, rien n'est encore venu confirmer cette manière de voir.

La syphilis est une des causes les plus capables d'amener une altération scléreuse de la moelle et quelques auteurs des plus compétents en la matière, ont cru trouver là, la cause vraie de bons nombres de scléroses latérales amyotrophiques et ils ont soutenu cette idée ; ou bien que les malades étaient d'anciens syphilitiques, ou bien que

parmi les ascendants, en cherchant, on trouverait des syphilitiques.

Les excès vénériens ont-ils une influence, ou ces excès ne sont-ils que les symptômes avant-coureurs de la maladie ? Peut-être les excès vénériens influent-ils véritablement. Il est incontestable qu'il y a une excitation génésique ; est-elle cause ou symptôme, on ne peut encore rien préciser. Les maladies infectieuses. Les malades, interrogés, ont donné des réponses desquelles on ne peut absolument rien conclure. En résumé, la sclérose latérale amyotrophique est une maladie dont le cadre nosologique est bien défini, malgré certains cas incomplets, mais dont la cause nous échappe.

Pathogénie

Nous avons dit que la sclérose latérale était une infection dont les lésions anatomiques existaient sur toute l'étendue du faisceau pyramidal. Nous laisserons de côté, sans nous y arrêter, les théories suivant lesquelles la maladie de Charcot seraient une maladie d'involution. D'autres avaient prétendu que les lésions vasculaires étaient primitives et que le développement de la sclérose latérale amyotrophique évoluait suivant les lésions vasculaires plus ou moins étendues que l'on rencontrait.

Nous considérons donc le faisceau pyramidal comme

constitué par plusieurs faisceaux distincts ayant leur origine, les uns dans les cellules pyramidales de l'écorce cérébrale et dégénérant par conséquent dans le sens descendant. Des observations consignées dans le travail de M. Durrante publié en 1875 il ressort clairement que les dégénérescences sont plus fréquemment ascendantes que descendantes mais MM. Charcot, Koschewnikof, Marie et à leur suite tous ceux qui se sont occupés de la sclérose latérale admettent une sclérose descendante due à une lésion primitive siégeant dans les cellules pyramidales de l'écorce cérébrale. Il est donc actuellement admis par de nombreux travaux, consignés dans la thèse de Durrante que la sclérose du faisceau pyramidal peut être ascendante ou descendante selon que la lésion partira des cornes antérieures de la moelle ou de l'encéphale, que ces lésions soient amenées par une dégénérescence rétrograde du système nerveux périphérique ou une lésion en foyer des centres nerveux encéphaliques ; mais la cause de ces lésions ? Chez des prédisposés, une dégénérescence rétrograde d'un nerf périphérique à la suite d'un traumatisme ? Est-ce une myéline ? mais myéline produite par quoi ? par cette continuité d'inflammation venant d'un nerf périphérique ? On supposerait plutôt que pour une cause quelconque soit involution, soit dégénérescence rétrograde, soit hérédité, une cellule est frappée de déchéance et meurt. Le cylindre axe ne peut plus transmettre à la cellule voisine son fluide d'excitation cette cellule meurt à son tour, ainsi de suite pour les autres cellules. Nous croyons qu'un traumatisme frappant un nerf périphérique à la tête, au bras, puisse être une cause puissante de déchéance de cette

cellule mais il fallait une cause soit héréditaire soit acquise pour que la cellule soit apte à recevoir cette cause déterminante de son atrophie.

Diagnostic

Le diagnostic de la sclérose latérale amyotrophique est en général assez facile. Il n'existe aucune maladie qui lui ressemble, surtout quand elle offre un tableau clinique complet il n'y a que dans les formes frustes ou incomplètes que la confusion serait possible mais non inévitable. Les repères du diagnostic différentiel sont assez nombreux, nous allons passer en revue les nombreuses maladies avec lesquelles la sclérose latérale amyotrophique pourrait être confondue. Tout d'abord nous parlerons de l'hystérie cette maladie si complexe et à formes si multiples. La paralysie et la contracture peuvent exister dans l'hystérie et persister un temps plus ou moins long, l'aphasie, la déglutition peuvent exister aussi comme symptômes, et si l'on rapproche ces grands phénomènes de la sclérose latérale amyotrophique de ceux produits par l'hystérie, on voit qu'il y a une grande similitude.

Cependant dans l'hystérie, la rapidité des phénomènes de paralysie et de contracture sont en rapport inverse avec ceux de la sclérose latérale amyotrophique qui débute lentement. Les zones hystérogènes, la guérison qui peut

survenir brusquement sont autant de signes qui permettront de les différencier ; il suffit, du reste, dans la plupart des cas de songer à l'hystérie, pour en établir le diagnostic différentiel.

Nous envisageons le diagnostic différentiel de la sclérose latérale amyotrophique, sous trois aspects distincts, c'est-à-dire que nous établirons ce diagnostic, 1° avec les maladies qui peuvent être confondues avec son atrophie musculaire, c'est-à-dire avec les différentes espèces d'amyotrophies dans lesquelles les reflexes tendineux sont diminués ou abolis, soit qu'il s'agisse d'amyotrophies dans lesquelles les reflexes tendineux sont exagérés ; nous envisagerons également les formes cliniques à Paraplégie spasmodique pour en établir le diagnostic d'avec la sclérose latérale à prédominance paralytique spasmodique. Puis nous terminerons ce diagnostic en établissant les différences qui existent entre les phénomènes bulbaires de la sclérose latérale amyotrophiques, et les différentes affections qui s'accompagnent de phénomènes du même genre.

Pour les amyotrophies où les reflexes tendineux sont diminués, nous trouvons l'atrophie musculaire progressive d'Aran-Duchêne.

Le diagnostic de l'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchêne est facile à établir. L'atrophie débute bien comme celle de la sclérose latérale amyotrophique mais les phénomènes d'atrophie sont plus longs dans leur évolution et ne s'accompagnent ni ne sont précédés de paralysie ni de contracture : il y a en outre une diminution manifeste des reflexes tendineux dans l'atrophie d'Aran-Duchêne, alors qu'ils sont exagérés dans la maladie de

Charcot. L'atrophie musculaire progressive, respecte toujours la face, tandis que les muscles de la face subissent la même atrophie que ceux des membres dans la sclérose latérale. L'âge auquel elle débute, et la longueur de son évolution sont aussi de bons éléments de diagnostic. Ce sont surtout les amyotrophies dans le cours desquelles on trouve les reflexes tendineux exagérés qui offrent le plus de difficulté au diagnostic, ces maladies sont : 1° la Syringomyélie.

2° La Pachyméningite cervicale hypertrophique.

3° L'Amyotrophie plus ou moins généralisée, consécutive à certaines arthrites infectieuses.

La Syringomyélie présente deux symptômes en tout semblables à ceux de la sclérose latérale amyotrophique ce sont : 1° l'atrophie des membres supérieurs, et 2° l'exagération des reflexes tendineux.

Dans la syringomyélie il y a une anesthésie spéciale siégeant de préférence aux membres supérieurs. Cette anesthésie spéciale consiste en une dissociation des divers modes de la sensibilité, ainsi la sensibilité au froid, à la chaleur, est abolie. (Thermo-anesthésie) ce qui n'existe pas pour la sclérose latérale où la sensibilité est intacte. La Syringomyélie est une maladie qui débute dans le jeune âge tandis que la sclérose latérale est une maladie de l'âge adulte, puis nous ne voyons pas dans la sclérose latérale, des troubles trophiques cutanés comme dans la syringomyélie. Bulbe, bouffissures, œdème blanc ou bleu des extrémités (Glossy-Skin) eschares, panaris à répétition, chute des ongles, phlegmon, puis la lenteur de l'évolution demandant plusieurs années tandis que dans la sclérose latérale, la

maladie évolue en 5 ou 6 mois, 2 ans, 3 ans, rarement plus.

La Pachyméningite cervicale. — La Pachyméningite cervicale s'observe surtout aux deux extrémités de la vie dans l'enfance et dans la vieillesse, elle est souvent accompagnée d'exagération des reflexes tendineux et d'atrophie musculaire des membres. On ne constate pas dans la Pachyméningite de troubles bulbaires ; la période de début est douloureuse. Ainsi donc, pas de troubles bulbaires ; période douloureuse du début, âge des sujets, autant de signes qui permettront de ne pas la confondre avec la sclérose latérale amyotrophique.

Dans les Polyarthrites infectieuses le diagnostic sera facile car les articulations sont le siège de phénomènes qui n'ont rien de commun avec la sclérose latérale et l'exagération des reflexes tendineux ne peut en aucun cas permettre la confusion, et je ne vois pas la nécessité de donner des symptômes qui en somme n'ont rien de commun.

Nous allons maintenant passer en revue les maladies qui s'accompagnent de paralysie spasmodique et qui pourraient être confondues avec la sclérose latérale amyotrophique.

Les Myélites transverses. — Dans les myélites transverses le diagnostic s'établit facilement en considérant que tous les organes dans les nerfs naissent au-dessus de la lésion sont absolument intacts. Puis les troubles des sphincters qui n'existent pas dans la sclérose latérale amyotrophique, la durée de la maladie sont autant de bons éléments de diagnostic.

Le mal de Pott n'a rien de commun avec la sclérose latérale si ce n'est une myélite déterminant des troubles

dont je viens de parler plus haut, le diagnostic sera donc facile. Lésions osseuses de la colonne vertébrale, abcès qui n'existent pas dans la sclérose latérale, troubles n'existant pas dans les organes dont les nerfs naissent au-dessus de la lésion. Le diagnostic de la sclérose latérale est plus difficile à établir avec la sclérose en plaques car il peut arriver que le tremblement du début soit confondu avec un phénomène spasmodique, ou bien qu'un phénomène spasmodique soit près pour le tremblement de la sclérose en plaques. Un cas semblable de contracture simulant le tremblement caractéristique de la sclérose en plaques a été observé à Ivry dans le service de M. Raymond. Ce dernier porta le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique et le diagnostic fut absolument confirmé par la suite. M. Déjeune cite aussi comme bon élément de diagnostic la persistance de la contracture alors même que les muscles sont complètement atrophies.

Le tabès dorsal spasmodique est accompagné, au début, de douleurs fulgurantes, puis l'absence de reflexes tendineux. Les troubles oculaires et auditifs qui n'existent jamais dans la sclérose latérale amyotrophique, les troubles trophiques, la longueur de la maladie qui peut durer 10 et même 20 ans, le pronostic n'est pas absolument fatal dans le tabès, tandis que la sclérose est la mort fatale, et puis le tabès dorsal spasmodique a son début dès l'enfance, ce qui le distingue absolument de la sclérose latérale amyotrophique dont le début a lieu dans l'âge adulte plus fréquemment dans la seconde partie.

Arrivons aux maladies à forme bulbaire qui pour-

raient être confondues avec la sclérose latérale amyotrophique.

Les paralysies bulbaires aiguës sont à marche plus rapide et débutent plus brusquement et puis, dans ces paralysies bulbaires, l'exagération des reflexes tendineux fait défaut. On observe rarement de phénomènes morbides du côté des membres, ni amyotrophie, ni contracture. Les lésions sont localisées au bulbe et n'ont pas tendance à envahir les membres.

Les paralysies pseudo-bulbaires, d'origine cérébrale, sont difficilement confondues avec la sclérose latérale, par suite de l'absence d'amyotrophie et la présence d'une hémiplegie unie ou bilatérale. Dans ces paralysies pseudo-bulbaires, le reflexe pharyngien qui est conservé très longtemps dans la sclérose latérale amyotrophique, fait défaut dès le début.

Les paralysies bulbaires subaiguës ou chroniques.

Nous n'aurions pas parlé de ces dernières paralysies au point de vue du diagnostic si nous ne savions que Leyden avait signalé une paralysie bulbaire s'étant accompagnée de lésions du faisceau pyramidale, mais dans ce cas, Leyden s'est absolument mépris et il est impossible de rentrer dans cette voie.

Leyden a tout simplement méconnu volontairement ou non un cas très net de sclérose latérale amyotrophique.

Pronostic

Le pronostic de la sclérose latérale amyotrophique est invariable. C'est la mort à échéance plus ou moins courte. En effet la maladie peut évoluer en six mois ou en un ou deux ans, rarement plus ; quelquefois aussi elle peut subir un temps d'arrêt plus ou moins long, mais la mort en est sa terminaison constante.

Traitement

Bien des moyens de traitement ont été essayés, mais hélas, sans succès. Quelques-uns se sont servi de la faradisation mais sans aucun succès. La faradisation peut dans quelques cas amener des contractures douloureuses et persistantes, mais le plus souvent elle est restée inefficace et même inoffensive.

L'hydrothérapie pourra être employée sous forme de lotions ou de douches.

Quelques auteurs ont prétendu que l'hydrothérapie pouvait comme l'électricité, amener des contractures, cependant, je pense que dans bien des cas l'hydrothérapie sera un moyen à employer. Le seigle ergoté employé au début et qui paraissait donner des résultats est tombé dans l'oubli. La méthode qui semble la plus employée à l'heure

actuelle, est la révulsion le long de la colonne vertébrale. Tous les huit ou quinze jours on appliqué 60 à 80 pointes de feu dans la région cervico-dorsale. En joignant à ce traitement un traitement hydrothérapique, on aura deux moyens à sa disposition qui pourront aider le praticien auprès de son malade.

Il faudra tonifier le malade, exciter son appétit par des amers. Le séjour au grand air fait aussi parti d'un traitement qui aura pour principe le primo non nocive. Il faut le reconnaître, nous sommes absolument désarmés. Inutile je pense de parler des médications par le chloral, le nitrate d'argent, etc. Tous nos efforts devront se porter à combattre les symptômes et ne pas espérer enrayer un mal dont la terminaison est toujours fatale.

OBSERVATION PERSONNELLE

Sclérose latérale amyotrophique à début simultané par phénomènes bulbaires. — Paralyse avec contracture du membre supérieur droit, et atrophie musculaire du même membre.

M^{me} R..., âgée de 27 ans, reçut un coup sur la tête et sur le bras droit au mois de février 1895. Jusqu'à ce jour, jamais elle n'avait été malade. C'est en se baissant pour ramasser des légumes dans une cave, qu'un morceau de bois lui est tombé sur la tête et sur le bras droit d'une hauteur de 1 m. 80. A ce moment, la douleur fut peu vive, et M^{me} R... ne se plaignit point à

son entourage ; mais comme cette douleur ne disparaissait pas, trois semaines après, vers le 10 mars, elle s'en inquiétait, et s'aperçut tout à coup, qu'elle tenait une aiguille difficilement, quelques jours plus tard, c'était son porte-plume.

Elle en était agacée, elle se fit faire quelques frictions et se décida à consulter fin mars. A cette époque, le bras droit était pendant, collé au corps, sans grande raideur, elle ne pouvait l'en éloigner, mais les mouvements autéro-postérieurs étaient relativement faciles. A cette époque, les doigts étaient un peu recourbés dans la main, l'avant-bras en pronation. L'atrophie musculaire était apparente, la main maigre. Quelques jours plus tard, les muscles de l'avant-bras se prirent à leur tour. L'avant-bras droit était moitié moins gros que l'avant-bras gauche. En même temps que le bras se raidissait et s'atrophiait, la voix nasonnait, et la malade se plaignait d'avoir comme une couenne dans la gorge. La langue était pâteuse, recouverte d'enduits pultaces, filants, ainsi que le voile du palais et les muqueuses nasales. La malade ne pouvait respirer que la bouche ouverte, et trois mois après le début, elle avait pris l'aspect pleurard, ce qui prouvait bien que les phénomènes bulbaires, les lésions des cordons latéraux et des cornes antérieures, marchaient de pair.

La peau du tronc du côté droit et du bras malade se couvrait de taches rouges ecchymotiques sous l'influence d'une émotion. En se découvrant, elle ne présentait aucune tache, mais si elle voyait qu'on la regardait, les taches apparaissaient et elle disait : « Mais, c'est curieux, je n'ai ces taches que quand je vois le médecin. »

Elle éprouvait le besoin de tirer sur son bras à chaque instant, elle appuyait la paume de la main sur une table, s'allongeait les doigts, les relevait et les laissait retomber en les faisant claquer sur le meuble. Les réactions électriques étaient légèrement augmentées, la sensibilité intacte.

Vers les premiers jours de juin, le bras gauche se prit et présenta les mêmes phénomènes que je viens de décrire pour le membre supérieur droit, mais encore plus rapidement, puis, les jambes se prirent à leur tour, sans phénomènes de contraction ni de paralysie, mais avec des phénomènes rapides d'amyotrophie.

Je vois encore cette jeune femme huit jours avant son décès impatientée de ne pouvoir se faire comprendre, sortir sa jambe de son lit, et lancer un coup de pied à une personne de son entourage pour laquelle elle avait de l'aversion et cherchant avec ses doigts de pieds de lui griffer la figure.

La paralysie n'a donc jamais existé aux membres inférieurs même à la période ultime.

En même temps que les muscles de la jambe, ceux du cou, du tronc, et de l'abdomen s'atrophiaient rapidement, l'intelligence était absolument conservée, la vue, l'ouïe étaient intacts et la veille de sa mort, on prenait de grandes précautions pour l'empêcher d'entendre la conversation.

Les sphincters ne furent pris que deux jours avant sa mort, elle urinait et faisait ses matières sans en avoir conscience ce qui la chagrinait beaucoup.

Pendant le dernier mois c'est-à-dire au mois d'août elle ne pouvait plus rien prendre, même pas une goutte d'eau, elle avait des accès de toux terribles, toutes les fois qu'elle essayait de prendre quelque nourriture.

J'ajoute pour être complet que ces accidents de sclérose latérale amyotrophique débutèrent pour cette jeune femme en même temps qu'elle devenait enceinte et que sa grossesse a évolué normalement jusqu'à la période ultime.

Des raisons de famille n'ont pas permis de faire l'autopsie de la malade.

CONCLUSIONS

La sclérose latérale amyotrophique n'est connue que depuis les travaux de Charcot, il la créa de toutes pièces, c'est donc, avec raison, qu'on lui a donné le nom de « maladie de Charcot ».

Pendant longtemps les lésions anatomiques ont été considérées, comme celles d'une sclérose à marche descendante mais les nombreuses observations qui ont été publiées depuis, ont démontré que la sclérose suivait aussi bien une marche ascendante, et M. Durante émet dans son étude sur les dégénérescences ascendantes, l'hypothèse qui avait été déjà émise par M. Marie à savoir : que les lésions intéressent les cellules des cornes antérieures de la moelle. On peut donc considérer la sclérose latérale amyotrophique comme une sclérose ascendante quand la lésion primitive intéresse les cellules des cornes antérieures de la moelle et descendante au contraire quand la lésion primitive siège dans les cellules pyramidales de l'écorce cérébrale.

Cette sclérose intéresse tout le faisceau pyramidal aussi bien dans la portion médullaire, bulbaire, cérébrale. Souvent le processus scléreux n'intéresse pas seulement

le faisceau pyramidal mais rayonne et gagne les faisceaux antéro-latéraux, les cordons de Goll.

On a soutenu cette théorie : que la sclérose latérale amyotrophique, avait de nombreux points de contacts, avec la paralysie générale.

Au sujet de l'observation que j'ai publiée, voici ce que j'ai trouvé : Le père, l'oncle de la malade sont morts tous les deux paralytiques, le père mort dans sa famille à l'âge de 50 ans, l'oncle, à l'hospice des incurables de Poitiers, à l'âge de 65 ans et, chose à retenir, c'est toujours à la suite d'un traumatisme que ces accidents se sont développés.

Le père est devenu paralytique à la suite d'un chute sur la tête (il est tombé d'un grenier sur le sol), l'oncle a vu ses accidents se développer à la suite d'une chute dans un escalier où il s'est fracturé la jambe.

La malade qui fait le sujet de notre observation n'avait rien présenté d'anormal jusqu'au jour où elle aussi a reçu un billot de bois sur la tête et sur le membre supérieur droit.

Voilà donc trois faits très nets de lésions des nerfs périphériques ayant amené des lésions des centres nerveux.

Je ne puis, ni ne veux rien conclure, n'ayant ni la compétence ni l'autorité nécessaire pour cela, mais il est incontestable qu'il y a là hérédité et qu'étant donné cette prédisposition morbide, un choc, un traumatisme intéressant, un nerf périphérique, peut retentir sur les centres nerveux, moelle ou encéphale et amener à sa suite tantôt une dégénérescence soit ascendante soit descendante du faisceau pyramidal, ce qui constitue au point de vue anatomique et symptomologique la maladie de Charcot. La rapidité d'évo-

lution de cette sclérose latérale amyotrophique m'a aussi décidé à publier cette observation, les accidents ont commencé fin février 1895 et ont été terminés en septembre 1895, c'est donc en moins de six mois qu'elle a fait son évolution, ce qui démontre une fois de plus la marche rapide de la sclérose latérale amyotrophique.

Vu :

Le Président de la Thèse,
RAYMOND.

Vu : Le Doyen,
BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.



INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- Charcot.** — Archives de physiologie, 1869.
— Leçons sur les maladies du système nerveux 1874.
— Leçons sur les localisations 1876-1880.
— Archives de Neurologie 1885 collaboration avec Marie.
- Duchemse** (De Boulogne). — Electrisation localisée 1872.
- Gombault.** — Etude sur la sclérose latérale amyotrophique. Thèse 1877.
- Leyden.** — Ueber progressive amyotrophische. Bulbarparalyse und ihre Beziehungen zur synonymen Seitenstrangsklerose. (Arch. f. psychiatrie 1878.)
- W. Erb.** — Krankheiten des Rückenmarks. (Handbuch, d. Spec. Pathol. 1878.)
- Debove et Gombault.** — Contribution à l'étude de la sclérose latérale. (Arch. phys. 1879.)
- Kahler et Pick.** — Ein Fall amyotrophischer, Bulbarparalyse mit den Erscheinungen der amyotrophischen, lateralen Sclérose Charcot. (1880 Anal, in Centralblatt.)
- Déjerine.** — Etude anatomique et clinique sur la paralysie labio-glosso-laryngée. (Arch. de physiologie août 1883). Sclérose en plaques simulant la sclérose latérale (in Revue de Médecine 1884).
- Ilajem.** — Comptes rendus de la société de Biologie (avril 1876).
- Brissaud.** — Etude sur la contracture permanente des hémiplegies. (Thèse 1880).
- Marie.** — Société de biologie 1883.
— Archives de neurologie (1885, en collaboration avec le professeur Charcot.

- L'héritier de Chezelle. — Sur un cas de myélite chronique à diagnostic douteux. (Thèse 1883).
- Reverchon. — Atrophie musculaire progressive. (Thèse 1884).
- Secligmubler. — (Deutsche med Wochenschr, II 1876).
- Rotch et Friedemeich. — Congrès de Copenhague 1884.
- Hojevonikoff. — Archives de neurologie (1883 et 1886).
- Beevor Watteville. — Bram, janv. 1886.
- Rybalkine. — Soc. psych. de Saint-Petersbourg, mars 1886 (anal in Centralblatt srlenmeyer).
- Strumpell. — Pathologie. T. II 2^e édition.
- Vulpian. — Leçons sur les maladies du système nerveux. (T. II, 1886).
- Rosenthal. — Diagn und térapie der Rueken marck Krankheiten. (Wien und Hiepzig 1884.)
- Prof. Schultze. — Ueber Muskelatrophie Verhandl der natur hist. med. Vereins zu Hei delberg. Nov. 1881. (Anal, in Centralblatt. Neurolog. 1883).
- Kahler. — Ueber die progressiven spinalen amyotrophien zeitsch. f. Heilkunde T. V. 1884.
- Osovald Vierordt. — Zur combinerten degeneration der Vorderhorner und Seistenstrange der Buckenmarks. (Arch. f psych. XIV.
- Hugo-Blusnenthal. — Ein Fall von spastis cher amyotrophischer Bulbar paralyse complircit mit amyotrophischer Lateralsclérose. (Inaugural. Dissertation. Dorpat, 1884).
- Rittershansen. — Ein Fall von amyotrophischer Latéraisclérose. (Th. Wurzbourg 1883).
- Westphall. — Ein Fall von amyotrophischen latéraisclérose mit Bulbaparalysée. (Archiv. psch. T. XVII, 1885).
- Freund. — Deutsch archiv. fur Rlmische médic. (T. XXXVII, 1885).
- Sachs. — Dissertation inaugurale. (Berlin 1885).
- Zackler. — Neurolog. Centralblatt (1886, n° 3).
- Mocli. — Arch. f. psych. (T. X. F. 3, 1880).
- A. Taoussel. — Essai sur le tabès moteur, thèse Lyon 1887.
- Thorbjorn Hwass. — Mordiskt medeciniskt arkio 1889.
- Muratoff. — Zur topographie der Bulbarveran dermylen bei sclérosis latéralis amyotrophica neurolog. Centralbl. 1891, av. 17.

- Kroutlsal, neurolog. centralbl. 1891. p. 133.
- Joffroy et Achard. — Notes sur un cas de sclérose latéral amyotrophique, arch. de turbe expenuri, II p. 434, 1890.
- Oppenheim. — Zur patologie der chronischen spinall a hurung. Berliner gesellschofl für Psychiatui, 9 mai 1892.
- Kranse. — Dégénérescence ascendante et descendante des nerfs arch. f. arcaleud phys. 1887 phys. p. 370 Berliner klinique woscheusch 1887,
- Raymond. — Leçons sur le système nerveux 1889.
- Marie. — Leçons sur la moelle 1892.
- Durrante. — Thèse 1895.
- Déjerine et Thomas. — Société de Biologie 7 février 1896.

